

**FACULTE DE MEDECINE**  
**KREMLIN-BICETRE**  
**UNIVERSITE PARIS XI**

**ANNEE 1971**

**THESE**

**N°**

**66**

**POUR LE**

**DOCTORAT EN MEDECINE**

**(Diplôme d'Etat)**

**P A R**

**Alain GUENOT**

Né le 6 janvier 1943 à MELUN (77)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

*PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . .*

**LE SARCOME A CELLULES CLAIRES**  
**DES TENDONS ET DES APONEVROSES**

**A propos de 4 observations**

Président : M. Pierre DENOIX, Professeur

**EDITIONS MEDICALES**



**ET UNIVERSITAIRES**

**40, rue Pascal - PARIS XIIIe**



**FACULTE DE MEDECINE  
KREMLIN-BICETRE  
UNIVERSITE PARIS XI**

**ANNEE 1971**

**THESE**

**N<sup>o</sup>**

**POUR LE**

**DOCTORAT EN MEDECINE**

**(Diplôme d'Etat)**

**P A R**

**Alain GUENOT**

Né le 6 janvier 1943 à MELUN (77)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

*PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . .*

**LE SARCOME A CELLULES CLAIRES  
DES TENDONS ET DES APONEVROSES**

**A propos de 4 observations**

Président : M. Pierre DENOIX, Professeur

**EDITIONS MEDICALES**



**ET UNIVERSITAIRES**

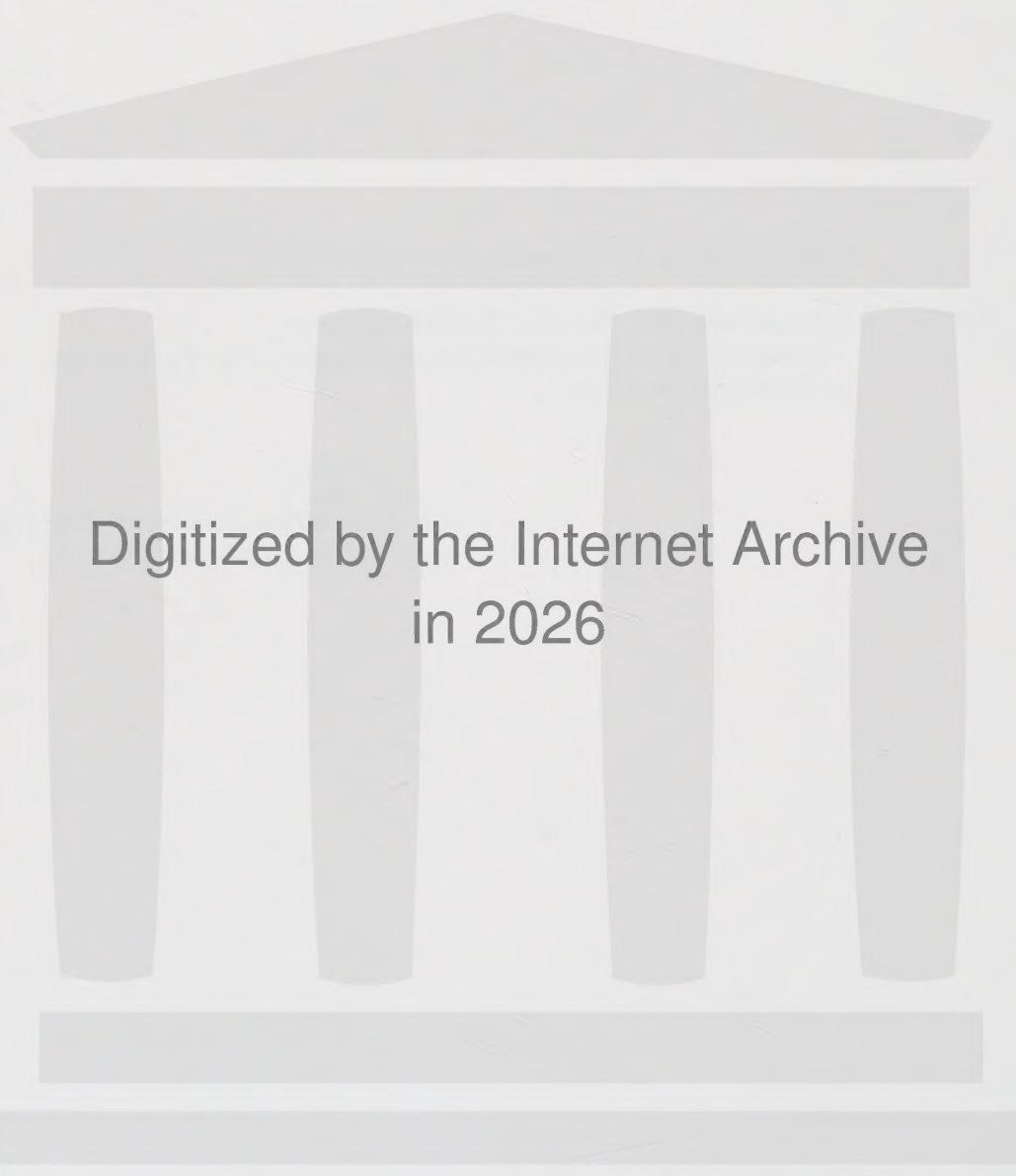
**40, rue Pascal - PARIS XIIIe**



A Monsieur le Professeur Pierre DENOIX

Directeur de l'Institut Gustave Roussy,  
Professeur de Clinique Carcinologique à la Faculté de  
Médecine de Paris,

qui nous a fait l'honneur d'accepter  
la présidence de cette thèse.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41556004\\_0014](https://archive.org/details/IA41556004_0014)

A Monsieur le Professeur Jacques André LIEVRE

Professeur au Collège de Médecine,  
Médecin des Hôpitaux,

qui nous a fait connaître et aimer la  
rhumatologie,

qu'il trouve ici l'expression de notre  
profonde reconnaissance pour l'excel-  
lente année passée dans son service.



A Monsieur le Docteur CAMMOUN

qui nous a fourni le sujet de ce travail.

Qu'il soit remercié également de sa constance à nous conseiller et à nous corriger tout au long du déroulement de cette thèse.



A Madame le Docteur VOGT-HOERNER

qui nous a conseillé avec patience  
et sérieux.

Qu'elle recoive ici notre profonde  
gratitude.



A Monsieur le Docteur MOURALI

Directeur de l'Institut National de Carcinologie de Tunis

qui nous a permis d'accomplir  
ce travail dans le cadre de son  
hôpital.



A Monsieur le Docteur JOUBLIN Michel

Chef de Clinique,

A Monsieur le Docteur Pierre GUILLIEN

Chef de Clinique Assistant,

qui nous ont guidé lors de l'accomplissement de nos premières responsabilités cliniques et thérapeutiques.



## PLAN D'ETUDE

---

### I - Introduction

Historique - Définition de la tumeur - Généralités.

### II - Matériel et méthodes :

Nos observations.

### III - Clinique :

- 1 - Age et sexe,
- 2 - Etiologie
- 3 - Symptomatologie
- 4 - Localisation des tumeurs
- 4 - Evolution
- 6 - Récidives locales
- 7 - Métastases
- 8 - Radiologie

### IV - Anatomie-Pathologique

### V - Diagnostic différentiel

### VI - Traitement

### VII - Histogénèse

### VIII - Conclusion

### IX - Bibliographie



## INTRODUCTION

-----

Les tumeurs malignes caractéristiques des tissus mous para-articulaires sont rares et se résument pratiquement au synoviosarcome.

Les tumeurs malignes qui prennent naissance dans les tendons et les aponévroses sont très rares et ne sont pas spécifiques de ceux-ci.

C'est pourquoi l'étude du sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses, tumeur d'individualisation récente, nous a paru intéressante.

Cette tumeur se présente encore surtout comme une entité histologique mais d'histogénèse inconnue. Nous avons donc été tentés à l'aide de 4 cas personnels et du petit nombre d'observations de la littérature, de préciser les caractères cliniques, histologiques, histogénétiques, évolutifs et thérapeutiques de cette tumeur.

oOo



## HISTORIQUE

-----

Les tumeurs malignes des tendons sont rares et considérées - pour la plupart - comme des sarcomes synoviaux ou des fibrosarcomes.

Le "sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses" fut décrit pour la première fois - comme un nouveau type de ces tumeurs - par Franz M. ENZINGER en février 1965. ENZINGER publiait 21 cas de la collection de l'A.F.I.P. (Armed Forces Institute of Pathology - Washington). Ces 21 cas furent rassemblés après une révision de coupes histologiques et d'observations s'étageant sur une période de 25 ans. Cette série comporte en fait 19 cas personnels et 2 cas empruntés à BENNET (1947) qui suggérerait qu'il s'agissait d'"un type plus massif et plus simplifié de sarcome synovial".

C'est seulement 3 ans après en 1968 que A. GUICHARD et coll. (Lyon) publia une nouvelle observation, suivie la même année et dans la même revue par 6 observations de P. ROUSSELOT et coll. (Strasbourg).

En 1969, ANGERVALL (Suède) publia 4 cas (dont 2 avec angiographie) et la même année KUBO (Japon) publia le seul cas étudié au microscope électronique.

Enfin en 1970, Frank R. DUTRA (U.S.A.) ajouta 3 cas et CAMMOUN (Tunisie. INC) 1 cas qu'il nous a permis d'utiliser dans cette thèse.

On voit que les observations furent peu nombreuses puisqu'en 5 ans 16 observations seulement - à notre connaissance - furent publiées après la description initiale d'ENZINGER. Ce qui, sauf omission, porte à 37 le nombre de cas mondiaux.



## DEFINITION DE LA TUMEUR

-----

Il s'agit d'un sarcome des tissus mous dont nous rapportons la définition proposée par ENZINGER dans le volume n° 3 de la Classification Histologique Internationale des Tumeurs (O.M.S. Genève 1970) :

"Tumeur maligne rare, d'histogénèse méconnue, caractérisée par des groupes et de courts fascicules de cellules rondes ou fusiformes prenant une coloration claire uniforme, à noyaux vésiculaires et nucléoles très visibles. Elle affecte principalement l'adulte jeune et a tendance à se fixer solidement aux tendons et aux aponévroses; ses localisations les plus courantes sont la région du pied et du genou chez l'adulte jeune".

On voit qu'il s'agit ici surtout d'une définition anatomo-pathologique que nous compléterons plus loin sur le plan clinique. Pour ENZINGER cette tumeur présente en effet des caractères cliniques particuliers et notamment évolutifs.

oOo



## GENERALITES

-----

### - Commentaires sur la définition :

La définition proposée par ENZINGER nous amène à faire quelques commentaires afin de bien situer la tumeur sur les plans anatomique et histologique.

1 - Localisation anatomique : on sait que les principaux éléments qui entrent dans la constitution d'une articulation (au sens large du terme, du point de vue mécanique articulaire) sont les suivants :

- la synoviale,
- la capsule (tissu conjonctif très riche en fibres collagènes) et les ligaments,
- les aponévroses,
- les tendons, les gaines tendineuses et les bourses séreuses,
- le cartilage,
- l'os et les muscles.

Or la définition nous montre qu'il s'agit ici :

- a) - d'une tumeur maligne des membres,
- b) - située au voisinage ou au niveau des articulations, (surtout membre inférieur).
- c) - "attachée" aux tendons et aux aponévroses qui semblent les uns ou les autres le point de départ.

Donc en apparence la localisation anatomique et l'origine macroscopique semblent ne faire aucun doute.

2 - Histologie : toujours d'après ENZINGER il s'agit :

- a) - d'une tumeur maligne des tissus mous,
- b) - monotissulaire,
- c) - de nature mésenchymateuse : sarcome,
- d) - d'histogénèse inconnue et en apparence "indifférenciée".

- Difficultés de classification des sarcomes des tissus mous des membres :

Nous en reparlerons lorsque nous aborderons l'histogénèse. En ce qui concerne ces sarcomes il faut tenir compte d'un certain nombre de faits (surtout anatomo-pathologiques) qui en compliquent l'étude :

- Les sarcomes des tissus mous, en général, ne reproduisent pas toujours les tissus où ils prennent naissance, mais parfois au contraire, ils produisent des tissus en apparence tout à fait étrangers à ceux de la localisation anatomique initiale. Cette notion d'hétérotopie est vraie en particulier pour le synoviosarcome. Cette tumeur caractéristique des articulations peut naître à grande distance de celles-ci et de toute synoviale normale. Le rhabdomyosarcome également peut naître dans des régions où normalement ne se forme pas de tissu musculaire strié. On peut penser (avec KING, KEY et ENZINGER) que ces tumeurs proviennent probablement de foyers de mésenchyme polyvalent, persistant ou néoformé. KING affirme même que n'importe quelle cellule conjonctive, n'importe où, est capable de se différencier au cellule sarcomateuse de tel ou tel type.

- Les cellules sarcomateuses des tissus mous diffèrent souvent de leur tissu d'origine par leur aspect et leur fonction et "ne peuvent être reconnaissables que par leur ressemblance plus ou moins lointaine avec les cellules du tissu embryonnaire normal à certaines phases du développement" (ENZINGER).

- Divers types de cellules néoplasiques sont capables de produire des fibres collagènes et cela ne renseigne pas sur la nature du sarcome; de même l'association des fibres collagènes et des cellules ne signifie pas qu'il s'agit de fibroblastes.

- Les tissus mésenchymateux de soutien, les coulées conjonctives, les membres etc... et notamment les tendons et les aponévroses n'ont en général aucune spécificité tissulaire. Ainsi une tumeur tendineuse ou aponévrotique (ou soi-disant telle) est formée par un tissu tumoral (fibrosarcome par exemple) qui n'est pas du tout caractéristique des tendons et des aponévroses puisque ce tissu est omniprésent dans l'organisme.

- Hormis le synoviosarcome et, une tumeur beaucoup plus rare, la tumeur maligne à cellules géantes des gaines tendineuses, il ne semble pas exister d'autre sarcome des tissus mous spécifiquement "articulaire", c'est-

à-dire à la fois histologiquement et anatomiquement articulaire. Encore que le sarcome synovial ne se développe pas toujours aux dépens de la membrane synoviale proprement dite, mais aussi aux dépens des bourses séreuses que celles-ci soient juxta, para ou extra-articulaires; et qu'il n'est pas toujours orthoplasique - c'est-à-dire morphologiquement et fonctionnellement semblable à son tissu originel. De même la tumeur maligne à cellules géantes des gaines tendineuses est une tumeur d'histogénèse incertaine et rien ne permet d'affirmer qu'elle soit spécifique de ses localisations (elle s'associe le plus fréquemment aux gaines tendineuses et aux structures aponevrotiques de la cuisse).

- Enfin il faut signaler que certains sarcomes des tissus mous d'origine histogénétique indéterminée présentent des caractères cliniques particuliers aidant grandement à leur définition : prédilection pour un certain groupe d'âge ou de sexe, de localisation anatomique et une évolution tout à fait particulière.

Au terme de ce bref rappel on entrevoit alors les questions que l'on peut se poser sur le sarcome à cellules claires :

- s'agit-il d'un sarcome caractéristique des tendons et des aponevroses ou d'une forme clinique particulière d'un autre type de sarcome ?
- s'agit-il d'une entité clinique et anatomo-pathologique indiscutable ?
- autrement dit, existe-t-il dans les tendons et les aponevroses un élément mésenchymateux tumoral commun à ceux-ci, caractéristique permettant de différencier le sarcome à cellules claires sur les plans clinique, anatomique et histologique, des autres tumeurs ?

- Bref rappel sur les sarcomes des tissus mous des membres :

Nous avons vu que la tumeur maligne la plus fréquente de ces régions para-articulaires est le sarcome synovial. Il s'agit d'une tumeur déjà relativement rare. Les autres tumeurs retrouvées ont ensuite par ordre de fréquence été classées comme des fibrosarcomes. Les autres tumeurs sont surtout mésenchymateuses. Citons (liste non limitative) les tumeurs malignes :

- du tissu musculaire : rhabdomyosarcomes,
- du tissu pluri mésenchymateux : mésenchymome malin,
- du tissu graisseux : liposarcomes,
- du tissu vasculaire : angiosarcomes,
- du tissu lymphatique : lymphangiosarcomes,
- du tissu nerveux : schwannome (ou neurinome) malin et neurofibrosarcome.

On retrouve également des tumeurs d'histogénèse controversée :

- la tumeur maligne à cellules géantes des gaines tendineuses,

- le sarcome alvéolaire des parties molles (tumeur maligne à cellules granuleuses).
- le chondrosarcome des parties molles,
- le sarcome ostéogénique des parties molles,
- l'histiocytome fibreux malin,
- le sarcome de Kaposi.

oOo

## MATERIEL ET METHODES

-----

Notre matériel comporte 4 observations anatomo-cliniques concernant des sujets âgés de 10, 13, 40 et 50 ans, suivies de 1969 à 1971.

Elles proviennent du service de Chirurgie de l'Institut National de Carcinologie de Tunis. L'une d'entre elles - la première - a déjà été publiée par CAMMOUN M. et collègues en septembre 1970. Les 3 autres sont personnelles.

Nous disposons d'un matériel biopsique pour les 4 cas, d'exérèse pour le cas numéro 3, d'amputation pour les cas numéros 1, 2 et 4. Enfin une métastase ganglionnaire fut examinée dans le 4e cas.

Les pièces furent fixées au formol et au liquide de Bouin.

Des coupes en série furent pratiquées en utilisant une coloration de routine à l'hématoxyline éosine.

Des colorations spéciales furent pratiquées dans tous les 4 cas :

- Mucicarmin,
- PAS,
- Trichrome de Masson,
- Fontana,
- Imprégnation au carbonate d'Argent.

En outre deux autres colorations spéciales furent pratiquées dans le cas numéro 1 seulement : Bleu ALCIAN et GOMORI.

Nous nous sommes servis par ailleurs des études de la littérature comprenant les 21 cas d'ENZINGER et 15 autres cas. Ces 34 observations ajoutées à nos 4 cas nous ont fourni les éléments nécessaires pour ce travail.

NB - Nous sommes conscients de quelques lacunes qu'il convient de signaler ici :

1 - Il s'agit d'observations récentes concernant des malades qui ne sont pas revenus consulter (cas 1, 2 et 3). Nous n'avons donc pu étudier leur évolution post-opératoire.

2 - Les conditions techniques dans lesquelles ont été effectué ce travail ne nous ont pas permis de fournir une étude personnelle de l'ultrastructure et de pratiquer une culture de tissu in vitro.

oOo

## OBSERVATIONS

-----

- OBSERVATION N° 1 - n° dossier 10 69 0268

Histoire de la maladie : Monsieur C.A... 40 ans ouvrier agricole , vient consulter pour tumeur du poignet gauche le 27 mars 1969; il est adressé par son hôpital de circonscription (où une première biopsie avait été pratiquée). Devant la tuméfaction située au niveau de l'extrémité inférieure du radius gauche, le diagnostic de kyste synovial du poignet avait d'abord été évoqué.

Mais la première biopsie pratiquée en janvier 69 avait conclu à un mélanosarcome : "tumeur sarcomateuse à cellules fusiformes dans le cytoplasme desquelles on note la présence de granulations brunâtres Fontana positif".

C'est donc avec ce diagnostic : tumeur maligne du poignet gauche probablement mélanosarcome qu'il nous est adressé.

Aucun antécédent n'est à noter, la date de début impossible à préciser.

L'examen clinique, ne met en évidence aucune tumeur mélanique cutanée, les urines ne sont pas foncées, à l'examen du fond d'oeil, on ne retrouve pas de tumeur mélanique.

Les aires ganglionnaires sont libres, notamment dans les régions épitrochléennes, axillaires et sus claviculaires. Le foie est de volume normal.

La tumeur ne semble pas s'être modifiée après 2 mois d'évolution. Elle est située sur la face dorsale du poignet, elle est de consistance ferme et de petite taille (3,5 cm de diamètre) arrondie, elle semble fixée aux plans profonds.

La radiographie, met en évidence une géode aux limites assez nettes (taillée à l'emporte-pièce) occupant presque toute l'extrémité inférieure du radius. La corticale de la partie interne de l'os est interrompue. Seule la partie externe de l'épiphyse n'est pas lacunaire, mais grignotée de dedans en dehors. Il existe une augmentation du volume et de l'opacité des parties molles entre le radius et le cubitus. On ne note pas de calcification des parties molles, ni de réaction périostée. De profil il existe une soufflure de l'os à sa partie dorsale et la corticale est interrompue en avant. Au total, quoique cette image soit assez régulière, elle en impose davantage pour une tumeur maligne que pour un kyste osseux.

Un bilan radiologique osseux et la radio pulmonaire ne montrent pas de métastases. Les examens biologiques sont normaux.

Une première intervention (Dr. F. TABBANE) est pratiquée le 11 avril 1969. Le chirurgien trouve une tumeur qui refoule et envahit les tendons extenseurs situés immédiatement sous la peau, elle est fixée en profondeur. Deux fragments sont prélevés l'un en pleine tumeur, l'autre au contact de l'os.

L'examen extemporané ne permet pas de se prononcer sur la malignité de la lésion, mais écarte le diagnostic de mélanosarcome : il s'agit d'une prolifération fibreuse dont les cellules sont régulières et disposées en faisceaux.

Dans ces conditions le chirurgien s'abstient d'une intervention radicale en attendant des résultats ultérieurs.

L'examen des coupes : après inclusion dans la paraffine et colorations montre qu'il s'agit d'une prolifération cellulaire dense, faite d'éléments clairs à noyaux ronds, nucléolés. Ces éléments sont réguliers et se groupent en faisceaux et paquets engainés par de fines lames collagènes. Il n'a pas été retrouvé de pigment mélanique même après coloration au Fontana sur ces fragments. Le diagnostic de tumeur de la famille des fibromes envahissants de l'os est soulevé, celui de mélanosarcome éliminé.

Ultérieurement le Professeur Y. LE GALL (Strasbourg) à qui furent montré le dossier et les coupes suggera le diagnostic de sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses.

Le malade fut amputé le 23 mai 1969 au niveau du coude.

oooo

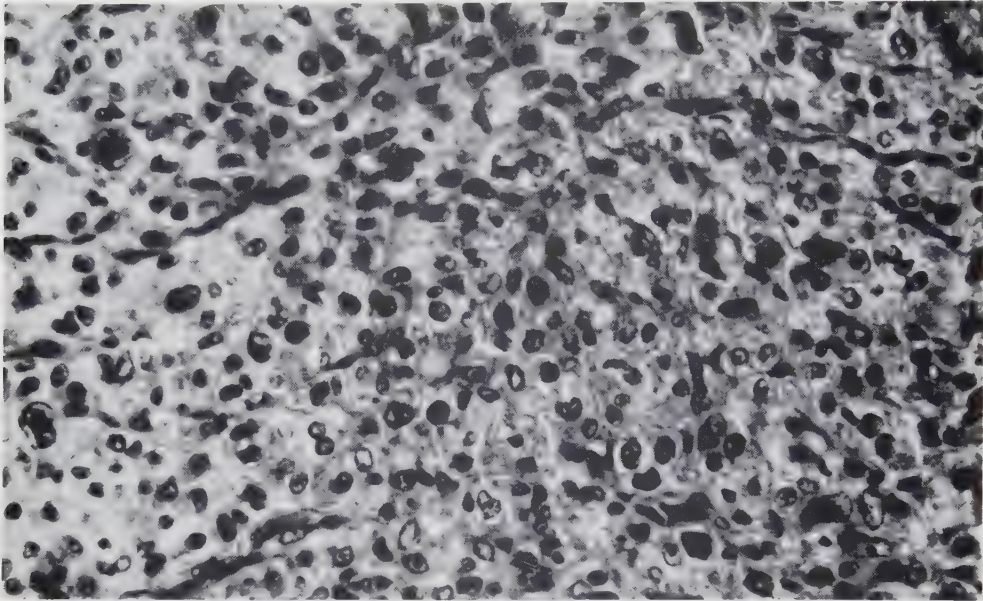
N. B. - Nous nous abstenons de reproduire les coupes histologiques du cas n° 1 qui ont déjà fait l'objet d'une publication.

oooo



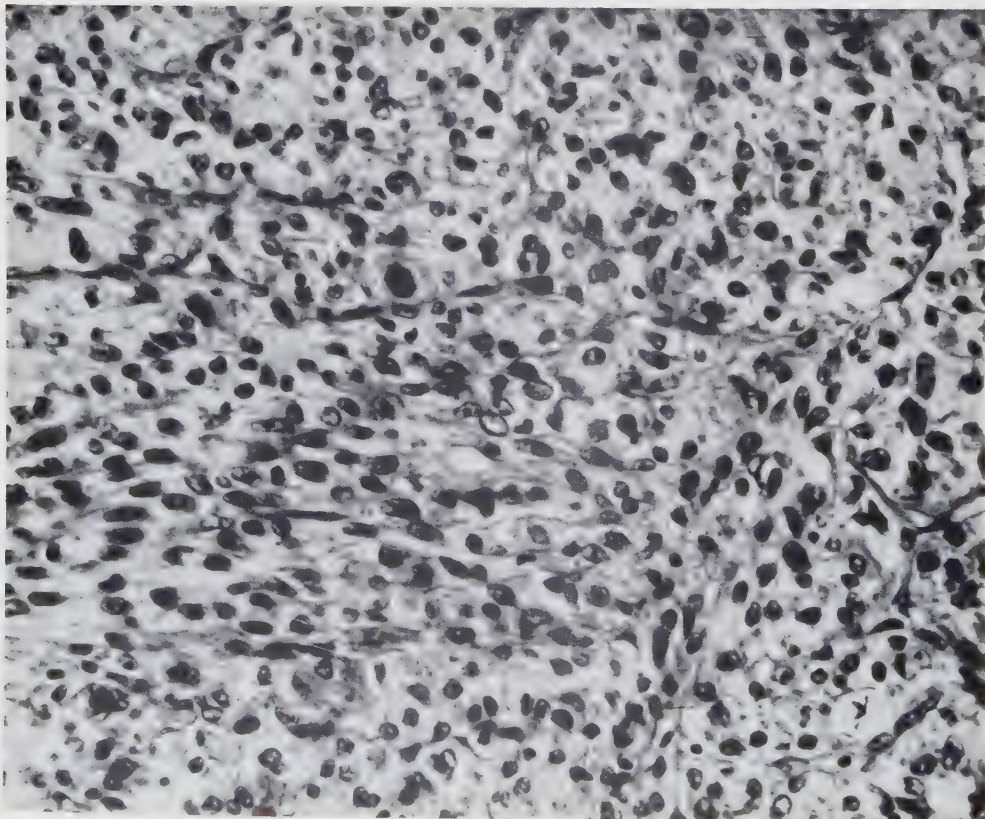
Cas n° 2 — (+ figure 1) Gross x 250

Cette tumeur présente d'assez nombreuses anomalies cyto-nucléaires,



Cas n° 2 — (+ figure 2) Gross x 250

Les mitoses peuvent se voir en assez grand nombre. On note ici 3 mitoses dans un seul champ.



- OBSERVATION N° 2 - n° dossier 10 70 0085

Histoire de la maladie : Monsieur El A.A... 50 ans vient consulter le 19 janvier 1970 pour une tumeur du genou gauche. Un traumatisme remontant à 20 ans au niveau du genou semble signer les débuts de la maladie. Ce traumatisme fut suivi de douleurs, et d'une légère tuméfaction qui a persisté jusqu'à il y a 2 mois. 10 ans auparavant le malade avait également été soigné pour douleurs articulaires de ce même genou.

Deux mois avant la consultation le malade constata une augmentation de volume de son genou avec des douleurs sourdes, tenaces, insomniaques.

La maladie s'aggrave par une impotence progressive qui devient complète et une altération importante de l'état général avec amaigrissement.

A l'examen clinique : on est en présence d'une énorme tumeur du genou gauche de 45 cm de circonférence prenant toute l'articulation mais prédominant sur la face externe de la jambe gauche (ou antérieurement n'existait qu'une petite masse arrondie). Vue de face, la jambe est nettement déviée de son axe normal de dehors en arrière, l'extension est incomplète 45°, la station debout impossible. La peau recouvrant la tumeur est sillonnée par des vaisseaux dilatés, elle est chaude, fluctuante par endroits, il existe une douleur exquise au niveau de la tête péronière gauche.

L'examen retrouve trois volumineuses adénopathies en dedant de l'artère fémorale, les autres aires ganglionnaires sont libres. Il n'y a pas d'hépatomégalie, les fosses lombaires sont libres, la thyroïde est normale, toucher rectal et prostate normaux.

La radiographie : montre une importante densification des tissus mous mais sans calcifications, qui prend toute l'articulation prédominant à sa partie postéro-externe, monte jusqu'à 4 cm au dessus des condyles fémoraux. L'extrémité supérieure du tibia est élargie avec destruction de la corticale et présente une alternance de zones de condensation et de zones ostéolytiques.

Les plateaux tibiaux sont déchiquetés et il y a un élargissement de l'interligne articulaire surtout en dehors. Le tibia ainsi que le péroné présentent une réaction périostée. Enfin le condyle fémoral externe présente une échancrure ostéolytique marquée.

Un bilan radiologique osseux élimine la présence de métastases.

La radio pulmonaire par contre, découvre 4 opacités arrondies parenchymateuses (2 dans chaque champ) retrouvées sur les tomographies, qui furent interprétées comme des métastases pulmonaires.

L'urographie intraveineuse est normale.

Les examens biologiques mettent en évidence une accélération importante de la vitesse de sédimentation (105 - 119). La calcémie est normale. Il existe des signes de dénutrition et de deshydratation (protides bas, hypernatrémie).

Une biopsie avec examen extemporané est pratiquée le 28 janvier 1970. L'examen extemporané (Madame VOGT-HOERNER) montre qu'il s'agit de cellules tumorales plus ou moins groupées en faisceaux serrés, avec peu de substance interstitielle. Les noyaux présentent une chromatine très fine, poussiéreuse. Il existe des inégalités nucléaires de forme, de volume et des mitoses assez fréquentes. Un ostéosarcome est éliminé. Il semble s'agir d'un sarcome des parties molles sans qu'il soit possible de préciser davantage (un réticulosarcome ne peut être éliminé, ni un fibrosarcome). Le chirurgien s'abstient donc de toute chirurgie d'exérèse.

Les coupes après préparation lues le 2 février 1970 (Madame VOGT-HOERNER) infirment le diagnostic extemporané : il s'agit d'un sarcome à cellules claires des tendons de structure tantôt fasciculée, tantôt alvéolaire. Les inégalités nucléaires et le nombre de mitoses lui donnent un aspect histologiquement plus malin que ne le fut le cas précédent.

La décision d'amputation est prise en dépit des métastases pulmonaires, étant donné l'énormité de la tumeur.

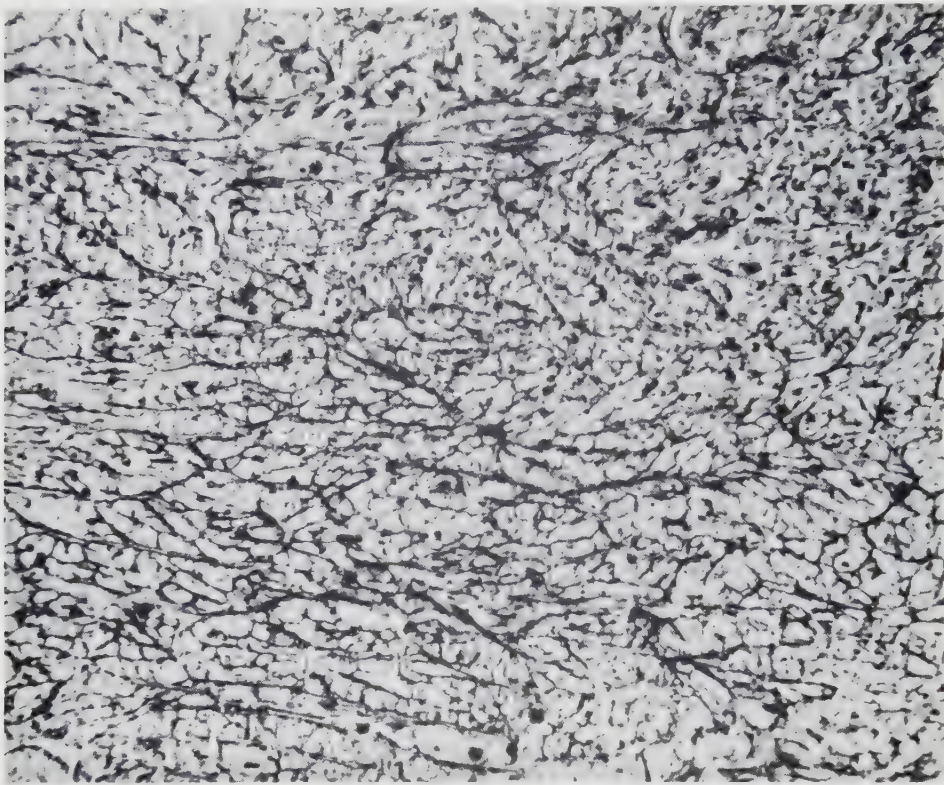
Amputation au tiers supérieur de la cuisse le 11.2.70.

La pièce d'amputation montre une tumeur de 25 x 16 cm qui prend en masse tout le creux poplité, adhérent aux muscles de la face externe de la jambe, aux condyles fémoraux, à la face antérieure du tibia et de la rotule. La dissection permet de constater une destruction osseuse par érosion progressive de la corticale. Se sont ainsi formées des cavités à l'emporte-pièce au niveau du condyle externe sur toute la face externe et au niveau de l'échancrure intercondylienne qui est très élargie. Le cartilage des surfaces articulaires est largement détruit. La tumeur n'est pas en continuité avec le tissu osseux puisqu'elle s'en détache facilement. L'extrémité supérieure du tibia est prise en masse par la tumeur : la section frontale montre une atteinte diffuse de la métaphyse. On note des aspects d'ostéolyse et d'ostéocondensation et de nécrose. La tumeur ici encore se décolle facilement de la surface de l'os et laisse sur celui-ci un aspect chagrin comme "mangé aux mites". L'extrémité supérieure du péroné est complètement détruite, la rotule est grignotée sur toute sa surface externe.



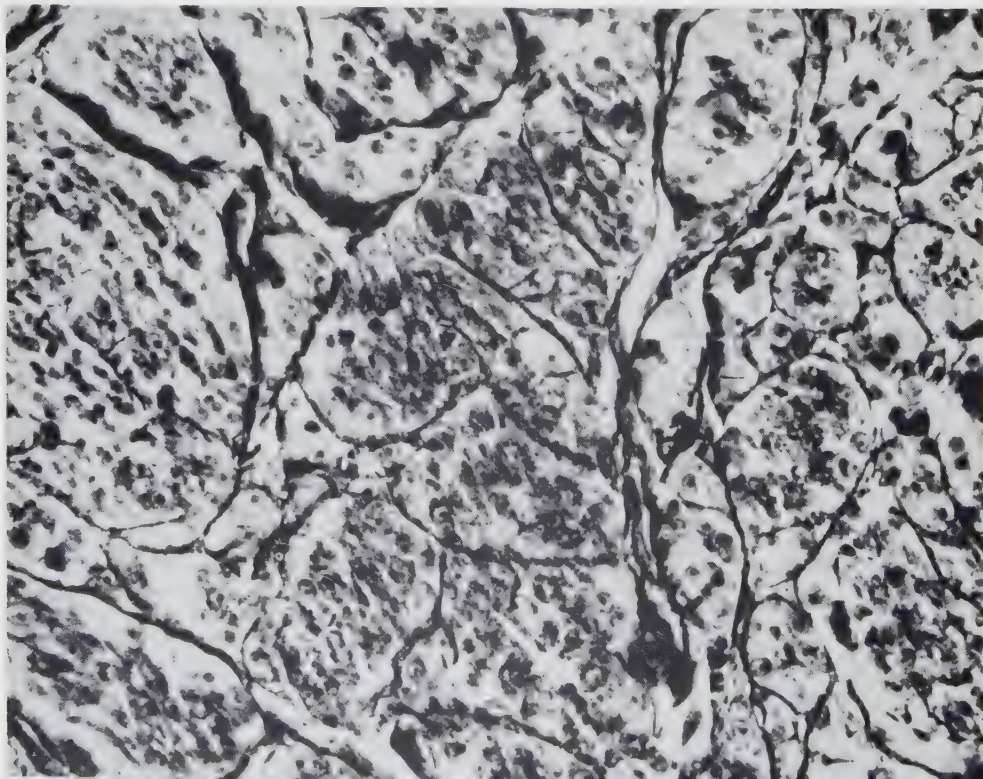
Cas n° 3 — (+ figure 3) Gross x 100

La coloration de la réticuline (imprégnation argentique Wilder) met parfaitement en évidence la disposition des cellules en paquets de différentes tailles. Ce quadrillage réticulinique est en continuité avec la structure aponévrotique périphérique.



Cas n° 3 — (+ figure 4) Gross x 250

Coloration de la réticuline. Même aspect que précédemment à plus fort grossissement.



- OBSERVATION N° 3 - n° dossier 10 70 1372

Histoire de la maladie : N.C., une petite fille de 10 ans est vue pour la première fois en consultation le 10 juillet 1970 pour une tumeur de la paroi abdominale.

A l'interrogatoire des parents il apparaît que cette tumeur existait depuis déjà 2 ans et ce n'est que tout récemment qu'elle s'est mise à augmenter de volume et à devenir douloureuse.

L'examen clinique : retrouve une masse développée en regard de l'extrémité antérieure des 6e et 7e côtes gauches, comblant la partie gauche de l'épigastre. Elle semble intra-pariétale, bien limitée, arrondie, mesurant 4 cm sur 3,5 cm, dure, mobile, sensible, recouverte d'une peau normale mais hypervascularisée.

Le reste de l'examen est normal. En particulier : aires ganglionnaires libres, pas d'hépatomégalie. On ne note aucun antécédent particulier.

Radiographies : le thorax osseux est normal (pas de lésions costales sur les clichés de face, profil et oblique). La radio pulmonaire est normale.

Les examens biologiques sont normaux.

L'intervention a lieu le 21 juillet 1970 : incision cutanée suivant le rebord chondro-costal gauche. La tumeur est juste sous cutanée. Elle est développée à l'intérieur de la jonction musculo-tendineuse des muscles de la paroi abdominale, adhérant intimement à l'aponévrose, sans aucune attache aux cartilages costaux.

A l'examen extemporané il s'agit d'une tumeur riche en cellules, de structure fasciculée en périphérie, présentant par endroits une substance intercellulaire amorphe. Il existe un certain nombre de noyaux géants. Diagnostic : tumeur mésoenchymateuse maligne, probablement fibrosarcome. La tumeur infiltré massivement le muscle par travées et coulées.

Après ces résultats le chirurgien pratique une exérèse plus large, en ne laissant que le feuillet postérieur de la chafne du grand droit gauche.

A l'examen des coupes : après coloration et inclusion, il s'agit d'une prolifération tumorale maligne sous forme d'un sarcome à structure tantôt fasciculée, tantôt alvéolaire, les cellules tumorales ont un cytoplasme pâle, parfois finement grenu, les noyaux cellulaires sont arrondis, ovalaires ou allongés, à chromatine fine, à nucléole très apparent et volumineux, parfois vésiculeux et troué. Il s'agit d'un sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses. La tumeur infiltre le muscle sous forme alvéolaire et sa pénétration est précédée par une stroma réaction lymphocytaire.

- OBSERVATION N°4 - n°dossier 10 69 1117

Histoire de la maladie : A.F... jeune garçon âgé de 13 ans est adressé en consultation le 16 juillet 1969 par un service de chirurgie orthopédique pour tumeur ulcérée du talon droit.

La tumeur fut découverte un an auparavant (juin 1968) et semble s'être révélée à la suite d'un traumatisme. Il s'agissait d'une tumeur arrondie de petite taille. Elle fut excisée 2 fois (juin et août 1968) sans examen anatomo-pathologique. La cicatrisation fut obtenue jusqu'en mars 1969 où l'on constate la réapparition de la tumeur avec ulcération et poussée inflammatoire. Une biopsie est alors pratiquée (mai 1969). Une infection eut lieu dans les suites. Et le premier résultat anatomo-pathologique est en faveur d'une tumeur bénigne : "plages tumorales denses riches en cellules ovoïdes ou fusiformes régulières, souvent groupées en faisceaux, les mitoses sont très rares. Entre les cellules se disposent des travées de collagène d'épaisseur variable. La tumeur présente des plages nécrotiques assez vastes. L'étiquette de sarcome n'emporte pas la conviction, il s'agirait plutôt d'une fibromatose pseudo-sarcomateuse du groupe des fibromes aponévrotiques juvéniles". Ce type de tumeur ayant une malignité locale sans métastases et récidivant dans 50 % des cas, une exérèse locale est conseillée et le chirurgien orthopédique adresse l'enfant à l'Institut de Carcinologie.

Examen clinique à l'entrée dans le service : le talon droit présente une ulcération de 4 cm de diamètre avec une coulée profonde vers la plante du pied. Le pourtour de l'ulcération est induré, violacé; le fond est bourgeonnant.

On palpe plusieurs ganglions inguinaux à droite, douloureux, d'allure inflammatoire.

Le reste de l'examen est normal. On ne note pas d'antécédents particuliers.

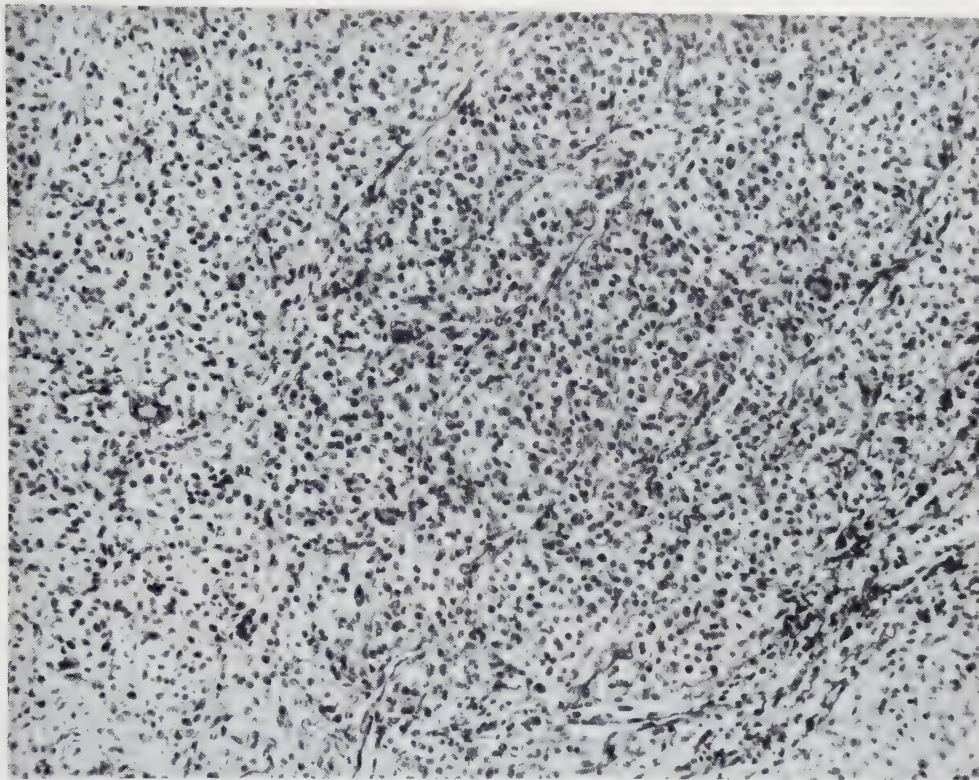
Les radiographies comparatives des deux pieds montrent une érosion du calcanéum droit qui présente une encoche assez profonde et large. Le reste du bilan radiologique osseux est normal. La radio pulmonaire est normale.

Les examens biologiques retrouvent une accélération de la vitesse de sédimentation (74/96) mais sans signes d'infection sur la NFS : absence de polynucléose neutrophile (5.200 globules blancs avec 65 % de polynucléaires neutrophiles).

Une nouvelle biopsie avec examen extemporané est pratiquée le 24 juillet 1969. L'examen extemporané répond qu'il s'agit d'une tumeur de nature fibroblastique infiltrante. On ne peut affirmer s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne.

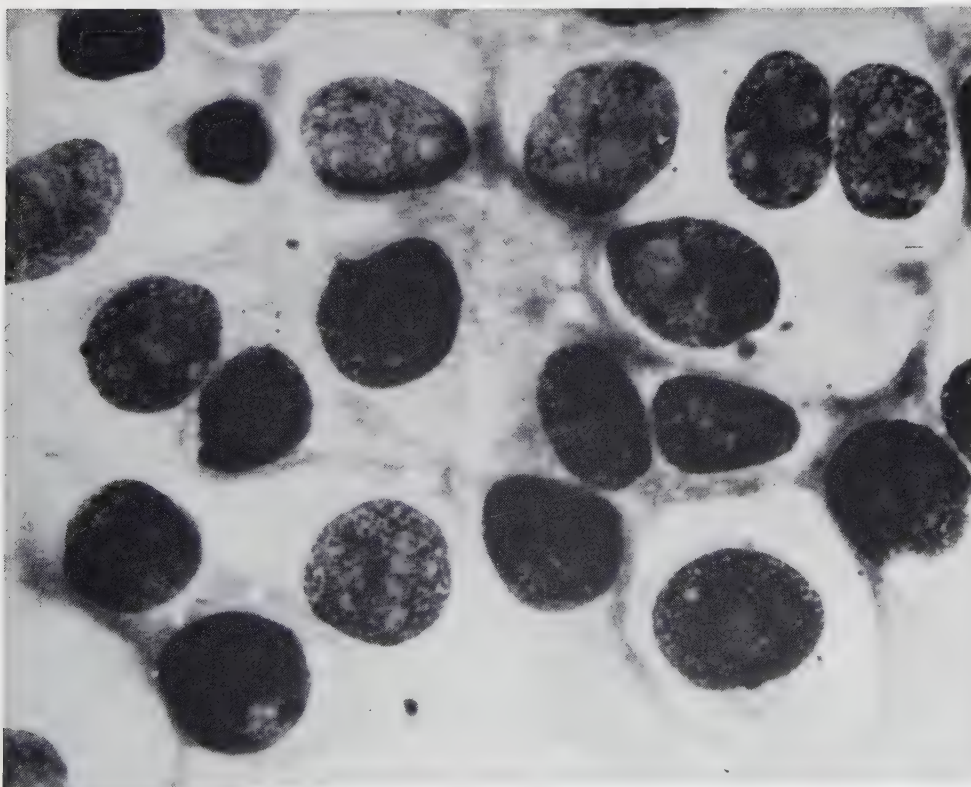
Cas n° 4 — (+ figure 5) Gross x 100

Métastase ganglionnaire. Prolifération typique du sarcome à cellules claires.



Cas n° 4 — (+ figure 6) Gross x 1.000

Empreinte de ganglion métastatique montrant les cellules ovoïdes à cytoplasme finement granuleux, vacuolé et clair, et à noyau dense nucléolé.





Après cette réponse le chirurgien pratique une exérèse locale de la tumeur qui est incomplète en avant vers la plante du pied et en arrière.

L'examen des coupes après inclusion dans la paraffine et coloration répond que la résection est insuffisante. Il s'agit d'une tumeur fasciculée développée dans les tissus sous cutanés avec présence d'une ulcération torpide. La tumeur siège loin du fond de cette ulcération, elle infiltre le derme et en profondeur les tissus aponévrotiques paraosseux. Les faisceaux sont irrégulièrement larges, très riches en cellules dont les noyaux sont ovalaires ou arrondis, à contours cellulaires souvent dentelés. Le cytoplasme est peu visible et se confond avec le milieu qui semble collagénique. Les mitoses sont rares, il y a quelques inégalités nucléaires. L'ensemble des images observées est celui d'un fibrosarcome. Les fragments osseux prélevés ne sont pas envahis, ils sont en rapport avec un granulome de résorption giganto-cellulaire et des infiltrats inflammatoires périvasculaires. L'ulcération de l'os semble donc être due à un processus infectieux et aux biopsies précédentes.

Le malade est amputé le 21 aout 1969 au tiers supérieur de la jambe.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'amputation montre que la tumeur infiltre insidieusement les tissus musculaires et graisseux, et infiltre massivement les tissus conjonctifs denses, orientés des tendons, mais elle n'atteint pas l'os. La structure paraît la même que précédemment et le diagnostic confirme : fibrosarcome différencié (Madame VOGT-HOERNER).

Cinq mois l'amputation après le malade est revu en consultation où l'on constate quelques adénopathies inguinales qui semblent en rapport avec une infection du moignon.

18 mois après l'amputation, le 11 novembre 1970, apparition d'une grosse adénopathie inguinale droite qui paraît nettement néoplasique.

Ce ganglion est prélevé le 17 novembre 1970. Le diagnostic initial est modifié après examen des coupes (5.12.70) : infiltration sarcomateuse métastatique du ganglion par un sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses. On note la présence d'éléments giganto-cellulaires multinucléés.

Le 3.12.70 : décision d'irradiation du triangle de Scarpa.



## SYNTHESE DE NOS OBSERVATIONS SUR LE PLAN ANATOMO-PATHOLOGIQUE -----

### 1 - Macroscopie :

La tumeur est souvent arrondie, bien limitée, diffusant peu, mesurant classiquement 1 à 6 cm rarement plus. Les tumeurs des cas 1 et 3 entrent dans ces limites, mais celle du cas n° 2 dépasse largement la taille moyenne puisqu'elle mesure 25 cm de long sur 16 cm de diamètre. Elles sont d'aspect blanchâtre, lobulées quand elles sont petites, très mal limitées et infiltrantes lorsqu'elles sont massives. La tranche de section est homogène, brillante, rarement nécrotique et hémorragique (cas n° 3).

Enfin, l'atteinte osseuse est retrouvée chez deux de nos malades (cas n° 1 et 2). Cette atteinte se fait par envahissement progressif et érosion lente des os de voisinage, le plus souvent la corticale et le cartilage sont grignotés par lyse osseuse.

### 2 - Microscopie :

L'aspect fondamental de ces tumeurs réside dans l'assemblage des cellules en paquets et lobules de taille variable, séparés les uns des autres par une fine gaine de fibres collagènes. Les faisceaux sont de taille variable mais par endroits ils tendent à devenir égaux entre eux et réalisent un quadrillage très évocateur, bien mis en évidence par la coloration de la réticuline. Cette disposition n'est pas sans rappeler l'architecture orientée du tissu conjonctif des tendons et aponévroses.

Quand le tissu envahi est très fibreux, riche en épaisses fibres de collagène, la prolifération tumorale devient franchement fasciculée et l'aspect quadrillé peut ainsi disparaître ou ne persister que par endroits. Ce fut le cas de l'observation n° 2. Nous avons été amenés à examiner un fragment de tumeur intéressant le tissu sous cutané du talon, très fibreux et dense, déjà remanié par plusieurs interventions chirurgicales successives (cas n° 4). La coupe histologique a été difficile à confectionner et le résul-

tat obtenu n'est pas bon; le diagnostic s'en est ressenti. Par contre au niveau des métastases ganglionnaires du même cas, la prolifération est très pauvre en tissu conjonctif. Le caractère fasciculé est très atténué et par endroits les plages tumorales prennent un aspect presque réticulo-sarcomateux.

L'absence de toute structure rappelant de près ou de loin des formations glandulaires est un caractère important à souligner.

Les éléments cellulaires sont en général de type épithélioïde, parfois fusiformes, exceptionnellement polyédriques. Leur cytoplasme très clair et leur noyau nucléolé sont très caractéristiques. Sur une empreinte de métastase ganglionnaire le cytoplasme paraît vacuolisé et le noyau peu dense, mais très finement réticulé.

Classiquement les anomalies cytonucléaires sont rares et les mitoses aussi. Notre cas n° 2 montre néanmoins une grande fréquence d'atypies et une grande richesse en mitoses. Les cas n° 3 et 4 en montrent un peu moins.

Nous avons noté dans tous les cas la présence de cellules géantes ce (ressemblant à des macrophages) ce qui est classique.

Nous avons procédé à plusieurs colorations spéciales. Seul le cas n° 1 a montré des granulations FONTANA +, ne disparaissant pas après contre-coloration. Ce pigment fut retrouvé uniquement dans la première biopsie, il était localisé à la fois dans le cytoplasme et le stroma; il ne prend pas la coloration de GOMORI (alors qu'ENZINGER la trouve faiblement positive). Nous avons pu éliminer un pigment hématique (PEARLS négatif) ou formolé -après rinçage de la coupe dans l'acide picrique. La nature exacte de ce pigment semble donc inconnue actuellement.

La coloration au mucicarmin n'a pas permis de retrouver de matériel mucoïde extracellulaire. Seul le cas n° 1 a présenté des très fines granulations mucicarmin + et bleu ALCIAN + intracytoplasmiques.

Le PAS a été négatif pour tous les cas. La réticuline a toujours dessiné un quadrillage régulier caractéristique. Le Trichome de Masson montre la richesse en tissu conjonctif qui est variable et dépend en fait du tissu envahi. La tumeur elle-même est pauvre en tissu collagène.

Enfin il faut souligner la difficulté du diagnostic per opératoire sur coupes à congélation qui, dans tous nos 4 cas évoqua un fibrosarcome.

## PARTICULARITES CLINIQUES DE NOS OBSERVATIONS

---

Seul le cas n° 3 - petite fille âgée de 10 ans - n'entre pas dans la limite inférieure d'âge fixée par ENZINGER à 13 ans.

Le cas n° 2 se distingue par l'inhabituelle grande taille de la tumeur dans ce type de sarcome. Mais ceci peut s'expliquer par le fait que le malade a consulté très tardivement : la tumeur évoluait sans traitement depuis plus de 10 ans et il était grabataire depuis 2 mois. D'ailleurs il présentait au premier examen des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

Deux de nos malades présentèrent des métastases ganglionnaires.

Deux malades (cas 1 et 2) présentèrent une atteinte osseuse radiologiquement visible, ce qui n'a été noté que deux fois dans la littérature.

Enfin, il faut noter la localisation inhabituelle du cas n° 3 à l'aponévrose abdominale.

oOo



## TABLEAUX DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

-----

Notre petit effectif ne permet pas de tirer des conclusions générales, c'est pourquoi nous avons rassemblé les observations de la littérature avant d'essayer de définir cette tumeur sur les plans cliniques et anatomopathologiques.

oOo



| Auteurs                              | Nb de cas | Sexe | Age début | Age trait. | Siège anatomique                           | Taille (cm)           | Traitement                                                                                                                                             | Réci-dives | Métastases                                                         | Durée de l'obs. | Remarques                                                 |
|--------------------------------------|-----------|------|-----------|------------|--------------------------------------------|-----------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|--------------------------------------------------------------------|-----------------|-----------------------------------------------------------|
| ENZINGER<br><br>1965<br><br>(U.S.A.) | 1         | M    | 16        | 35         | genou G<br>tendon rot.                     | 3x2<br>x0,5           | excision 1942<br>reexcision 1954                                                                                                                       | 1          | Gg inguinal,<br>Gg susclav.<br>5/54                                | 12<br>ans       | Mort 7, 54 autopsie<br>multiples métas.                   |
|                                      | 2         | M    | 21        | 22         | tendon d'A.<br>D                           | 4x3                   | énucléation 1942<br>excision 1946<br>amputation sous<br>genou 1953                                                                                     | 3          | poumon 1/62                                                        | 30<br>ans       | Mort 11/62 autopsie<br>multiples métas.                   |
|                                      | 3         | M    | 13        | 13         | index D                                    | N.D.                  | Multiples excisions<br>1916-47 - Amputat.<br>index 33-Médus 35<br>Lobectomie poumon<br>1946, Amputation<br>bras 48. amp. inter-<br>scapulothorac. 1949 | 10         | poumon 1946<br>Gg bras D 1947                                      | 36<br>ans       | Mort 6/52 autopsie<br>multiples métas.                    |
|                                      | 4         | F    | ND        | 15         | plante pied D                              | 2,5                   | excision 1949                                                                                                                                          | ?          |                                                                    | 4<br>ans        | Mort 1953 - autopsie<br>Multiples métas.                  |
|                                      | 5         | M    | 48        | 50         | Tendon d'A.<br>G                           | 4,5x<br>3,5x<br>x 2,8 | excision 1952. Am-<br>put. 1/3 sup. jambe<br>52, Désarticul.<br>hanche 59, irradiat.<br>59                                                             | 0          | moignon d'amp.<br>58, Gg inguinal<br>58, poumon 59:<br>hile et LID | 8<br>ans        | Mort 12, 60 Pas<br>d'autopsie                             |
|                                      | 6         | M    | 21        | 29         | Tendon d'A.<br>D                           | 4x3                   | Multip. excision 52-<br>58, irradi. 52-56..<br>Amput. 1/3 sup. J. 58                                                                                   | 7          | Gg inguinal 60<br>Poumon 61                                        | 8<br>ans        | Mort 4/61 pas<br>d'autopsie                               |
|                                      | 7         | M    | 13        | 18         | Talon d'A.G.                               | 6x4<br>x2             | Enucléat. 53. Reexcis.<br>54                                                                                                                           | 1          | ---                                                                | 3 ans           | Mort 6/56                                                 |
|                                      | 8         | F    | 24        | 24         | Talon G                                    | 3x2<br>x1,5           | excis. 56, large exc.<br>locale 58                                                                                                                     | 1          | ---                                                                | 5               | Morte 2/60 pas<br>d'autopsie                              |
|                                      | 9         | F    | 17        | 19         | Chev. G :<br>+tibial post.<br>+fléchisseur | 5x3<br>x 2            | excis. 47-49-56-57-<br>59-61-62. Irrad.<br>62, amp. 1/3 sup. J. 62                                                                                     | 6          | ----                                                               | 8               | Vivante 4/64                                              |
|                                      | 10        | F    | 27        | 30         | Genou G<br>T. Rotulien                     | ND                    | excision 2/58, amp.<br>3/58                                                                                                                            | 0          | ---                                                                | 3               | Mort 61. autopsie<br>Multiples métas.                     |
|                                      | 11        | M    | 24        | 25         | Genou D                                    | 6x2,5<br>x 2          | excis. 4/59, irradi.<br>4/59                                                                                                                           | 1          | Gg. inguinal<br>59                                                 | 1               | Mort 7/60. autopsie<br>métas. Gg. rétropéri-<br>tonéales. |
|                                      | 12        | F    | 21        | 22         | Avant bras D                               | 2                     | excision 60                                                                                                                                            | 0          | ---                                                                | 4               | 69 vitante B.P.                                           |
|                                      | 13        | F    | 20        | 30         | Plante pied D                              | ND                    | excision 4/60                                                                                                                                          | 0          | ---                                                                | --              | Disparue                                                  |
|                                      | 14        | F    | 15        | 15         | Coude G,<br>Tendon<br>tricipital           | ND                    | excision 60, excis.<br>gg. axillaires, Re-<br>fuse amputation                                                                                          | 0          | Gg axillaire<br>60                                                 | 2               | Mort 62. Pas<br>d'autopsie                                |
|                                      | 15        | F    | 50        | 51         | Genou D                                    | ND                    | Excision 2/61.<br>Large exc. locale<br>3/61                                                                                                            | 0          | ---                                                                | 3               | Vivante B.P. 64                                           |
|                                      | 16        | F    | 26        | 26         | Ext. du pouce                              | ND                    | excis. 40, 55, 59, 62                                                                                                                                  | 3          | ---                                                                | 24              | Vivante B.P. 4/64                                         |
|                                      | 17        | F    | 55        | 65         | plante pied D                              | 3x<br>1,5             | 5 excis. 52-62,<br>large excision et<br>irradiation 62                                                                                                 | 5          | poumon 6/62                                                        | 11              | Morte, 2/63 pas<br>d'autopsie                             |
|                                      | 18        | F    | 12        | 20         | chev. G, ten-<br>don tibial<br>post.       | 3x5<br>x4             | Incis. 62, large exc.<br>et irradi. 62 (8000<br>r en 65 j.)                                                                                            | 0          | ---                                                                | 2               | Vivante B.P. 3/64                                         |
|                                      | 19        | M    | 26        | 26         | plante pied D<br>adhér. aux<br>tendons     | 3                     | exc. 62, exc. 63,<br>irrad. 62, Refuse<br>amputation                                                                                                   | 1          | poumon, vert.<br>gg. inguin.<br>8/63                               | 1               | Morte 12/63, pas<br>d'autopsie                            |
|                                      | 20        | M    | 30        | 32         | fesse D                                    | 5x3<br>x1,5           | excis. 60. Large<br>exc. locale 60                                                                                                                     | 1          | Cuisse D 62,<br>poumon et<br>plèvre 63                             | 3               | Mort 6/63                                                 |
|                                      | 21        | F    | 25        | 26         | IV ort, Pied<br>G tendon<br>fléchis.       | 2x1,5<br>x 1          | excis. 64                                                                                                                                              | 0          | ---                                                                | ---             | ---                                                       |



| Auteurs                                   | Nb de cas | Sexe | Age début | Age trait. | Siège anatomique                                 | Taille (cm)         | Traitement                                                                                      | Réci-dives | Métastases                                                               | Durée l'obs.    | Remarques                                                        |
|-------------------------------------------|-----------|------|-----------|------------|--------------------------------------------------|---------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|--------------------------------------------------------------------------|-----------------|------------------------------------------------------------------|
| GUICHARD<br>1968<br>(Lyon)                |           | F    |           | 19         | Rég. popl. demi-memb.                            | cert-<br>se         | exérèse amput. pour récid. loco-région. 15 m. après                                             | 1          |                                                                          | 15m             |                                                                  |
| ROUSSELOT<br><br>1968<br><br>(Strasbourg) | 1         | M    |           | 17         | émin, thé-<br>nar adduc.<br>pouce D              | 4,5x<br>3,5<br>x 3  | excis. loc. et radio<br>thérapie sur gg<br>axil. et vert. L1                                    | 0          | Gg axillaire<br>vert. L1, et<br>D10                                      | 3 m.            | Métast. d'emblée<br>mort sans autops.                            |
|                                           | 2         | M    | 37        | 52         | cuisse D<br>demi-tend.                           | 12                  | exc. locale<br>radiot. gg. inguinal<br>radiot. métas. os<br>Polychimiothérap.                   | 0          | poumon et gg<br>inguinal, osseu-<br>ses L1-L2<br>Hépatique pro-<br>bable | 1 an            | métas. 3 m. après<br>interv. 1ère, vivant<br>avec métas. multip. |
|                                           | 3         | M    |           | 48         | pied G<br>aponévros.<br>plantaire                | ND                  | exécère 1962<br>exér. pour récid.<br>66. Amput. pour<br>récid. 67. Radio-<br>thér. gg. inguinal | 2          | gg. inguinal<br>5 ans après<br>la 1ère exé.                              | 6 ans           | vivant avec métas.<br>ganglionnaires                             |
|                                           | 4         | F    | 64        | 65         | Pied D<br>aponévrose<br>plantaire                | ND                  | exc. fév. 64<br>exc. fév. 65 pour<br>récidive. 67 exé.<br>méta ss-cutanée                       | 1          | sous cutanées<br>os : calcanéum<br>D, pulmonaire                         | 5 ans           | Vivante avec métas.<br>Envahis. os après<br>2 exci.              |
|                                           | 5         | F    |           | 12         | talon                                            | 5x4<br>x3           | exér. aussitôt<br>suivie d'électro.<br>coagulation large.                                       | 0          |                                                                          | 3ans            | Morte 3 ans après<br>généralisation mé-<br>tastatique.           |
|                                           | 6         | M    |           | 48         | 1ère phalange<br>Médus D                         | 2x2                 | 2 biop. sept. 67<br>amput. du doigt<br>mars 68 pour ré-<br>cidence                              | 1          |                                                                          | 1 an            | Vivant bien portant<br>envahissement os                          |
| ANGERVALL<br><br>1969<br><br>(Suède)      | 1         | M    | 37        | 39         | Genou G<br>demi-tendi.<br>1/2 membr.             | ND                  | Radiot. sur tu-<br>meur (4000 rT)<br>et sur les gg ré-<br>gionaux                               | 0          | Gg régionaux<br>pulmonaire<br>os : rachis-<br>bassin                     | 6 m             | Mort sans autopsie<br>généralisation mé-<br>tastatique           |
|                                           | 2         | M    | 24        | 27         | cheville D<br>tendon d'A.                        | 7x5                 | large exér. locale.<br>2 ans après radiot.<br>sur gg. puis curage<br>inguinal                   | 0          | Gg inguinal<br>pulmon.<br>osseuses                                       | 3 ans           | Mort. métastases<br>multiples autopsie.                          |
|                                           | 3         | M    | 27        | 28         | Genou D<br>vaste interne                         | 7x5<br>x5           | large exc. locale.<br>3 ans après curage<br>gg. ilio-lomb.                                      | 0          | gg. région.                                                              | 3ans<br>et 3 m  | Mort : métast.<br>multiples : autopsie<br>angiographie           |
|                                           | 4         | M    |           | 60         | Jambe G<br>tendon tib.<br>antér.                 | 5x3<br>x3           | large exé. locale                                                                               | 0          | ----                                                                     | 2ans            | Vivant bien portant<br>angiographie                              |
| KUBO<br>1969<br>(Japon)                   |           | F    |           | 24         | genou D<br>Tendon Ach.                           | N. D.               | 7 exc. locales (61 à<br>68.) puis irradi. (69)                                                  | 7          | Gg régionaux<br>(66 et 67)                                               | 8ans            | Microscopie élect.<br>Vivante avec métas.<br>Refuse amputat.     |
| DUTRA<br><br>1970<br><br>(J. S. A.)       | 1         | M    | 36        | 38         | Coude D<br>tendons ext.                          | 6,2x<br>3,5<br>x2,5 | Amput. (oct. 63)<br>2 résect. d'adéno-<br>pat. 65. Chimiothér                                   | 0          | Gg axillaires<br>(mars et nov.<br>65) cérébrale<br>et osseuses           | 2ans<br>5 m     | Erosion de l'olécrane<br>mort : autopsie                         |
|                                           | 2         | F    |           | 51         | Em. hypo-<br>thénar lig.<br>traverse<br>du carpe | 2,2                 | excision locale                                                                                 | 1          |                                                                          | 2ans<br>et 6 m. | Refuse l'amputat.<br>vivante, avec<br>récidive                   |
|                                           | 3         | F    |           | 61         | 2e doigt<br>face pal-<br>maire                   | 3,2x<br>2           | excision locale                                                                                 | 0          |                                                                          |                 |                                                                  |



## CLINIQUE

-----

1 - AGE ET SEXEa) - Age :

L'âge moyen au moment du traitement initial est pour ENZINGER de 28 ans. Dans la littérature l'âge moyen au moment du traitement initial est de 36 ans. Ce qui porte l'âge moyen pour les 40 cas connus à 32 ans. Il s'agit donc d'une maladie de l'adulte jeune.

Les limites d'âge fixées par ENZINGER, allant de 13 à 65 ans, sont respectées dans la littérature hormis deux cas plus jeunes (10 et 11 ans) Les auteurs ne donnent pas tous l'âge au début des symptômes qui est de 24 ans pour ENZINGER.

Plus intéressante est la répartition en tranches d'âge. Si l'on considère tous les cas connus, on voit que 24 cas sont âgés de 10 à 30 ans confirmant qu'il s'agit surtout d'une maladie de l'adulte jeune et même de l'adolescent :

|               |        |
|---------------|--------|
| 0 - 10 ans :  | 1 cas  |
| 11 - 20 ans : | 10 cas |
| 21 - 30 ans : | 13 cas |
| 31 - 40 ans : | 6 cas  |
| 41 - 50 ans : | 4 cas  |
| 51 - 60 ans : | 4 cas  |
| 61 - 70 ans : | 3 cas  |

Cependant 17 cas se situent entre 31 et 65 ans.

b) - Sexe :

ENZINGER note une légère prédominance féminine : 12 femmes et 9 hommes. Cette notion n'est pas retrouvée dans la littérature puisque pour

les 19 cas on compte 12 hommes et 7 femmes. Donc il n'existe pas de prépondérance au total des 40 cas : 21 hommes et 19 femmes.

## 2 - ETIOLOGIE

ENZINGER note que 5 malades sur 13 spécialement interrogés ont évoqué un traumatisme de la région intéressée dans les antécédents : 2 subissaient des microtraumatismes répétés de la région intéressée (1 cas boiterie - 1 cas travaillait à genoux) 2 avaient subi un traumatisme violent sur le pied un an avant la découverte de la tumeur. Le cinquième cas est discutable (traumatisme 4 jours avant la découverte de la tumeur).

Dans la littérature GUICHARD remarque que sa malade présentait des traumatismes répétés sur la région poplitée (professeur de gymnastique aux barres parallèles). ROUSSELOT sur 6 malades ne note pas de traumatisme (1 de ses malades avait eu auparavant une électrocoagulation pour botryomyome de même localisation : éminence thénar). ANGERVALL eut un malade qui reçut un coup violent sur le genou 2 ans avant qu'apparaisse la tumeur (1 autre de ses malades plus discutable ressentait des douleurs dans la région tumorale lorsqu'il travaillait à genoux : cause ou conséquence ?). DUTRA eut un de ses malades joueur de tennis qui présenta une tumeur de la région de l'épicondyle prise pour un "tennis elbow" ou bursite chronique. Nous mêmes enfin ne notons de traumatisme indiscutable que dans un cas, 20 ans auparavant sur un genou traité ensuite pour douleurs articulaires (10 avant la tumeur).

Au total : on ne peut vraiment évoquer un traumatisme comme cause déclenchante que dans 7 cas sur 40.

## 3 - SYMPTOMATOLOGIE

Pour ENZINGER le premier signe qui attire l'attention du malade est la découverte d'une tumeur de petite taille, indolore (11 cas sur 21). 10 de ses malades ont présenté une symptomatologie à la fois douloureuse (ou légèrement sensible) et tumorale. Mais jamais la douleur ne fut intense. Chez 2 malades on constata une augmentation rapide de volume de la tumeur avec douleur succédant à une croissance lente et indolore.

Ces constatations recoupent celles de la littérature : la symptomatologie est uniquement tumorale pour 14 malades. 5 malades présentaient une symptomatologie à la fois douloureuse et tumorale, 4 de ceux-ci ont eu d'abord une tumeur longtemps indolore et augmentant peu de volume, puis qui s'est mise rapidement à grossir.

Au total : la symptomatologie tumorale unique est la plus fréquente et la première à se manifester : il s'agit de tumeurs de petite taille, dures, bien limitées, souvent mobiles qui attirent peu l'attention d'autant plus qu'elles augmentent lentement de volume, et qu'elles sont rarement douloureuses.

La durée des symptômes avant le traitement initial (ou temps de latence entre le début des symptômes et le traitement) est souvent assez longue. Ceci semble un corollaire direct de ce qui précède. ENZINGER note un temps de latence en moyenne de 3 ans et demi (de 1 an à 19 ans).

- moins de 1 an dans 5 cas,
- 1 an à 4 ans : dans 9 cas,
- 4 ans et plus : dans 6 cas.

Dans la littérature ces données sont les mêmes :

- 2 mois : 2 cas
- 3 mois : 1 cas
- 1 an : 3 cas
- 2 ans : 2 cas
- 3 ans : 3 cas
- entre 10 et 20 ans ; 2 cas.

#### 4 - LOCALISATION DES TUMEURS

La grande majorité des tumeurs décrites présente une distribution anatomique univoque : on ne retrouve les tumeurs que dans les régions para-articulaires des membres (hormis 1 cas). L'envahissement de l'articulation et de la synoviale ne fut jamais observé (sauf un cas après une très longue évolution pré opératoire). Nous verrons plus loin que l'on retrouve par contre quelques cas d'envahissement osseux. Le sarcome à cellules claires est donc toujours situé dans une région riche en structures tendineuses ou aponévrotiques.

Les tumeurs lors de la première exérèse sont toujours uniques; elles sont assez bien limitées et de petite taille.

Le point de départ de la tumeur semble se situer nettement plus souvent dans le tendon que dans l'aponévrose, comme en témoignent les descriptions. Cependant ceci n'est pas toujours facile à préciser. Pour ROUSSELOT et coll. l'origine strictement intratendineuse n'est pas toujours facile à déterminer. Mais pour ENZINGER et les autres auteurs, elle est tout à fait nette.

De plus on verra, que malgré le petit nombre de cas décrits, il existe une prédilection pour certaines régions qui pourrait servir la définition clinique.

1 - Le membre inférieur est 3 fois plus souvent intéressé par le processus tumoral que le membre supérieur : 29 cas contre 10;

L'extrémité distale du membre inférieur est la plus souvent atteinte : 19 cas avec une prédilection pour le pied : 11 cas (plante du pied surtout : 6 cas, puis talon 2 cas et orteils 2 cas), et la cheville : 7 cas (en particulier tendon d'Achille : 6 cas).

Le genou est, par ordre de fréquence, la 2<sup>e</sup> localisation : 7 cas en particulier le tendon rotulien et les structures tendineuses s'attachant sur la partie médiane de la capsule (5 cas) ;

Par ailleurs on relève 2 cas dans la région poplitée, 1 cas à la cuisse (demi-tendineux) 1 cas à la fesse (aponévrose) et un cas à la jambe (tibial antérieur, extrémité inférieure) ;

2 - Le membre supérieur est moins fréquemment atteint : 10 cas sur 36, avec ici encore une prédominance pour l'extrémité distale : 6 cas sur 10 (tendons des doigts : 3 cas, paume : 2 cas, poignet : 1 cas). Puis viennent le coude : 2 cas et l'avant-bras : 1 cas ;

3 - Autres localisations : 1 de nos observations concerne une localisation au niveau du Grand Droit de l'abdomen ;

Au total : 40 observations de sarcomes à cellules claires permettent de remarquer que cette tumeur est peu fréquente au niveau des régions tendineuse et aponévrotique des ceintures (ceinture scapulaire : 0 cas, hanche : 1 cas) ; Les extrémités distales sont le plus souvent concernées et en particulier l'ensemble pied-cheville : 19 cas sur 40 (surtout tendon d'Achille et plante du pied) ; Le genou vient en seconde position ;

Nous rapportons sur un tableau le détail des localisations (page 31)

## 5 - EVOLUTION

Selon ENZINGER l'évolution se caractérise par la longue latence pré-opératoire des symptômes, la fréquence des récidives locales et la longue survie post-opératoire.

Seul ENZINGER a été en mesure d'étudier le plus grand nombre de cas ; Ses 21 observations s'étalent sur une période de 22 ans ; Les observations les plus récentes de la littérature, hormis 3 exceptions, n'atteignent pas une période de 5 ans ;

### A - Observations d'ENZINGER :

3 observations ont une durée supérieure à 20 ans, 2 supérieures à 10 ans, 4 supérieures à 5 ans. Les autres sont inférieures à 5 ans.

- La durée entre le début des symptômes et le traitement est en moyenne de 3 ans 1/2 ; Cette notion de longue latence des symptômes est très subjective puisqu'elle dépend uniquement de l'interrogatoire. De plus il n'existe pas de relation significative entre la durée pré-opératoire des symptômes et l'évolution ultérieure post-opératoire ;

- La date d'apparition des récidives locales : 16 fois sur 19 patients ENZINGER nota des récidives locales. Sur les 3 malades sans récidives 2 moururent de métastases multiples respectivement 2 et 4 ans après l'intervention,

|                            | Région     | Nb cas | Description                                                                                                                                                                             | G           | D           | ND     |
|----------------------------|------------|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|-------------|--------|
| Membre supérieur<br>10 cas | Coude      | 2      | Tendon tricipital<br>Région de l'épicondyle : tendons extenseurs                                                                                                                        | 1           | 1           |        |
|                            | Avant-bras | 1      |                                                                                                                                                                                         |             | 1           |        |
|                            | Poignet    | 1      | Face dorsale                                                                                                                                                                            | 1           |             |        |
|                            | Main       | 5      | <u>Paume</u> : éminence thénar t. adducteur du pouce<br>(2) e. hypothénar. lig. transverse du carpe<br><u>Doigts</u> index<br>tendon extenseur du pouce<br>(3) première phalange médius |             | 1<br>1<br>1 | 1      |
|                            |            |        |                                                                                                                                                                                         |             |             |        |
| Membre inférieur<br>29 cas | Fesse      | 1      | Aponévrose                                                                                                                                                                              |             | 1           |        |
|                            | Cuisse     | 1      | Tendon demi-tendineux                                                                                                                                                                   |             | 1           |        |
|                            | Genou      | 7      | <u>Tendon rotulien</u> (5)<br>Vaste interne (jonction musculo tendineuse)<br>Région tibiale : tendons extenseurs                                                                        | 2<br><br>1  | 3<br>1      |        |
|                            | Poplitée   | 2      | Tendon demi-membraneux pluritendineux (1/2 membraneux 1/2 tendineux, gracile)                                                                                                           | 1           |             | 1      |
|                            | Jambe      | 1      | Extrémité inf. (jonction musculo-tendin.) tibial antérieur                                                                                                                              | 1           |             |        |
|                            | Cheville   | 7      | <u>Tendon d'Achille</u> (5)<br>pluritend : t. tibial poster. et fléchisseur des orteils<br>tendon tibial postérieur                                                                     | 2<br>1<br>1 | 3<br>3      |        |
|                            | Pied       | 11     | <u>Aponévrose plantaire</u> (6)<br><u>Orteils</u> IV - tendon fléchisseur<br>(2) II - face plantaire<br><u>Talon</u> (3)                                                                | 1<br>1<br>1 | 5           | 1<br>1 |
|                            |            |        |                                                                                                                                                                                         |             |             |        |
| Autre localisation         | Abdomen    | 1      | Aponévrose du grand droit                                                                                                                                                               |             |             |        |

Tableau des localisations

1 fut traité initialement par amputation. Les récidives locales apparurent en moyenne dans l'année qui suivit l'intervention.

- La date d'apparition des métastases : la durée moyenne entre la première opération et l'apparition clinique des métastases est de 6 ans, s'étendant entre quelques mois et 30 ans.

- La survie moyenne des malades vivants est de 4 ans, celle des malades décédés de 4 ans 1/2.

- Evolution suivant le traitement pratiqué : ENZINGER distingue nettement l'excision simple du traitement chirurgical large. Mais il faut insister sur le fait qu'il fait figurer ensemble sans les séparer, dans sa rubrique traitement chirurgical "large" les résultats de l'amputation et de l'exérèse locale large de la tumeur avec sacrifice des tissus environnants.

a) - Chirurgie simple :

1 - Excision locale a minima :

8 malades furent traités par simple exérèse locale : tous récidivèrent et la tumeur fut à nouveau enlevée 3 fois ou plus (dans un cas il n'y eut pas moins de 13 actes chirurgicaux pendant 30 ans). Sur ces 8 malades, 2 sont vivants bien portants, 6 sont décédés.

2 - Chirurgie dite "large" :

11 malades furent traités, soit par large exérèse locale (5), soit par amputation (6). Mais 8 de ces 11 malades furent ainsi traités après une ou plusieurs récidives locales. Sur ces 11 malades 3 sont vivants bien portants, 8 sont décédés.

b) - Association chirurgie-radiothérapie :

Une simple excision locale suivie d'irradiation ne fut pratiquée que dans 2 cas : 1 malade est mort, l'autre récidiva et il est vivant bien portant après amputation.

c) - Discussion :

Il est important de faire plusieurs remarques. Tout d'abord il faut noter qu'il existe un hiatus entre les observations succinctes d'ENZINGER, qu'il rassemble sur un tableau, et ses conclusions. Car il apparaît sur ce tableau que 20 malades sur 21 furent en fait traités premièrement pas simple excision. Ceci ne peut permettre d'apprécier la valeur d'un traitement radical initial. Alors que ENZINGER conclut qu'il n'y a pas de différence de survie significative entre un "traitement radical" et une simple excision locale.

Par ailleurs on l'a vu ENZINGER ne précise pas séparément les résultats des 2 types de traitement "large" : exérèse large et amputation : une distinction serait cependant essentielle.

Enfin, on ne relève d'association radio-chirurgicale initiale que dans 2 cas. On voit donc que l'on étudie l'évolution après un traitement uniquement chirurgical.

B - Observations de la littérature (15 cas en excluant nos observations personnelles).

Elles sont beaucoup plus récentes que celles de ENZINGER et épar-  
ses du fait de la rareté de cette tumeur. De plus leur description par les au-  
teurs est souvent incomplète :

- la durée entre le début des symptômes et le traitement initial est pour 8 malades de 1 an et 2 mois en moyenne; hormis une exception : 15 ans.

- la date d'apparition des récives après le traitement initial est de 1 an 1/2 pour 6 malades ayant récidivé (donc proche des constatations d'ENZINGER).

- la date d'apparition des métastases après traitement initial est de 3 ans pour 8 malades sur 10 ayant présenté des métastases. 2 cas présentèrent des métastases ganglionnaires d'emblée ( cette date est ainsi portée à 4 ans 1/2 en comprenant les cas d'ENZINGER).

- l'évolution suivant le traitement pratiqué ne peut encore être appréciée car 3 observations seulement ont une durée d'évolution supérieure à 5 ans. Cependant on retrouve ici aussi un fait frappant : c'est la fréquence avec laquelle un traitement chirurgical initial isolé et peu radical a été pratiqué. Dans 14 cas sur 15, le traitement a été uniquement chirurgical. Une large exérèse locale n'a été effectuée avec certitude que dans 4 cas; une simple excision locale a été probablement pratiquée dans 9 cas; 1 seul cas fut traité par amputation et 1 autre par irradiation seule. On voit donc que l'évolution ultérieure ne permettra pas ici non plus d'apprécier la valeur d'un traitement radical chirurgical initial ou d'une association thérapeutique.

Survie : 6 malades sont morts avec une survie moyenne de 2 ans (2 à 29 mois), 3 malades vivants ont une survie supérieure ou égale à 5 ans : respectivement 5, 6 et 8 ans, et ces 3 malades sont porteurs de métastases. Les autres observations sont trop courtes.

C - En résumé :

Un traitement peu agressif semble d'abord avoir été pratiqué (chez 30 malades au moins) devant la petite taille des tumeurs (leur aspect histologique peu malin et la difficulté du diagnostic n'aidant certes pas à prendre une décision radicale par ailleurs). Cependant la rapidité avec laquelle les tumeurs récidivent (22 malades) et la fréquence des métastases (22 malades) ainsi que

leur apparition précoce, doivent à l'avenir faire envisager un traitement plus radical, car il s'agit d'une maladie à potentiel malin assez élevé.

## 6 - LES RECIDIVES LOCALES

ENZINGER insiste beaucoup sur la fréquence des récidives locales qui apparaissent en moyenne dans l'année après le traitement initial. Mais on s'aperçoit que tous les malades ayant récidivé ne furent traités que par une simple excision locale sans sacrifice des tissus adjacents.

Les récidives sont habituellement isolées et bien circonscrites, occupant la région de l'opération initiale; mais parfois elles sont plus diffuses, avec tumeurs multiples ou infiltration des tendons et des muscles adjacents.

La fréquence des récidives est double : fréquence du nombre des malades ayant récidivé et fréquence des récidives par malade. Sur 40 malades, tous traités initialement par exérèse locale, 18 ont présenté des récidives.

Dans les observations d'ENZINGER on relève 12 patients sur 21 ayant présenté des récidives locales; le nombre total de récidives est de 40, ce qui fait une fréquence de 3,5 récidives par malade (6 malades ont récidivé 1 fois; 2 malades 3 fois, et 4 malades ont récidivé respectivement 5, 6, 7 et 10 fois).

Dans la littérature (en incluant nos 4 cas), on dénombre 6 patients sur 19 ayant récidivé (35 % contre 57 % pour ENZINGER), la fréquence des récidives par malade est de 2 (quatre malades ont récidivé une fois, un 2 fois, et un 7 fois). Mais il s'agit de cas beaucoup plus récents et dont la durée d'observation est moins longue; les derniers cas ayant d'ailleurs bénéficié d'un traitement initial plus radical.

## 7 - LES METASTASES

Nous avons vu que les métastases apparaissent en moyenne 4 ans et demi après le traitement initial. Pour ENZINGER elles apparaissent tardivement après le début de la maladie (longue durée pré-opératoire des symptômes). Cependant elles sont fréquentes puisque 24 malades sur les 40 connus actuellement ont présenté des métastases. L'apparition de ces métastases est un facteur certain de gravité puisque 15 malades (pour lesquels on a pu calculer ce délai) sont morts en moyenne 1 an et 2 mois après cette apparition. Les métastases les plus fréquentes sont avant tout ganglionnaires régionales et pulmonaires; elles furent diagnostiquées avant la phase terminale dans 19 cas sur 24. Les 12 autopsies pratiquées retrouvèrent d'autres sites de métastases mais seuls DUTRA (1 autopsie) et ANGERVALL (3 autopsies) donnèrent un bref aperçu des constatations nécropsiques; ENZINGER (7 autopsies) ne donna que l'ordre de fréquence des autres localisations métastatiques, sans préciser leur pourcentage.

### Métastases ganglionnaires régionales :

Ce sont les plus fréquentes (17 cas). Elles siègent toujours au niveau des aires ganglionnaires régionales et furent toujours diagnostiquées bien avant la généralisation métastatique terminale. Les constatations nécroptiques ont permis de noter la lymphophilie de la tumeur envahissant massivement les ganglions iliaques et lombaires dans les régions rétropéritonéales (3 cas), quand la tumeur siège au membre inférieur; 1 cas s'accompagna d'hydronéphrose par compression ganglionnaire (ENZINGER) et 1 cas de ganglions médiastinaux (ANGERVALL);

Ces métastases sont les premières à apparaître la plupart du temps. On dénombre en effet 9 cas où elles sont apparues en première, 3 cas où elles sont apparues en même temps que les métastases par voie sanguine et 4 cas seulement où ces dernières semblent les avoir précédées.

### Métastases pleuro-pulmonaires :

Elles viennent ensuite par ordre de fréquence avec 12 cas. Elles apparaissent également à distance de la phase terminale et sont constamment retrouvées lors des autopsies.

### Métastases osseuses :

Elles sont plus fréquentes que ENZINGER ne le laisse entendre (qui ne cite qu'un cas de métastase vertébrale) et ne les signale pas après autopsie. En fait 6 cas ont été décrits : 4 cas diagnostiqués et 2 cas découverts à l'autopsie. Les localisations osseuses sont par ordre de fréquence les vertèbres (4 cas) le pelvis (1 cas), le crâne (1 cas) et le gril costal (1 cas).

### Autres localisations :

ENZINGER cite ensuite par ordre de fréquence des métastases retrouvées lors des autopsies atteignant le coeur, le foie, et le cerveau. Ces métastases sont bien moins fréquentes mais quelques cas ont été retrouvés dans la littérature : coeur (myocarde et péricarde) : 2 cas, foie : 2 cas, cerveau : 1 cas et en outre métastases sous cutanées : 1 cas, cutanées : 1 cas.

### Récidives marginales :

Des métastases loco-régionales qui doivent plutôt être considérées comme des récidives marginales ont été retrouvées dans 3 cas : 1 cas de métastases du calcanéum après 2 excisions de la tumeur; 1 cas de métastases sous cutanées de la cuisse après excision d'une tumeur de la fesse; 1 cas de récidive sur moignon d'amputation.

Nous excluons de ce chapitre 5 cas d'envahissement de l'os adjacent par la tumeur primitive et dont nous reparlerons plus loin.

En résumé, on voit donc que les métastases ganglionnaires sont les plus fréquentes, suivies par les métastases pulmonaires.

Surtout, on remarque que le sarcome à cellules claires peut donner, avec une fréquence à peu près égale, des métastases par voie lymphatique (17 cas) et par le courant sanguin (19 cas).

Il faut insister sur la fréquence inhabituelle des métastases ganglionnaires dans un tel sarcome des régions articulaires (elles sont beaucoup moins fréquentes dans le sarcome synovial et le fibrosarcome par exemple). Un autre point important : elles sont souvent les premières à apparaître.

## 8 - RADIOLOGIE

Les signes radiologiques se réduisent le plus souvent à une opacité homogène des tissus mous au niveau de la tumeur, plus ou moins bien délimitée. Mais parfois les radios ne montrent rien. Un point important est à noter : il n'a jamais été retrouvé de calcifications intratumorales.

L'envahissement de l'os adjacent à la tumeur a été décrit dans 5 cas. ENZINGER ne décrit qu'un seul cas d'érosion osseuse locale par la tumeur, mais qui fut observé sur les coupes d'un échantillon et non à la radio. Par contre les constatations des autres auteurs et de nous mêmes permettent de retrouver 4 cas d'envahissement osseux visualisés sur les radiographies. (ROUSSELOT : 1 cas - DUTRA : 1 cas et nous mêmes : 2 cas). Dans 3 cas (1ère phalange du médius - Olécrâne - extrémité inférieure du radius) il apparaît évident qu'il s'agit d'un envahissement de dehors en dedans par une tumeur extra osseuse créant une encoche radiologique nette, bien délimitée : aspect d'ostéolyse pure. Dans un cas il s'agit d'un envahissement très important de l'extrémité supérieure du tibia avec remaniements osseux (ostéolyse et condensations) qui peut s'expliquer par le fait que la malade a consulté très tardivement après une très longue évolution. Tous les cas décrits l'ont été avant tout traitement de la tumeur.

Deux angiographies de la tumeur par voie fémorale ont permis à ANGERVALL des constatations intéressantes. La première observation concernait une tumeur du tendon vaste interne. Elle était très vascularisée par des vaisseaux tortueux de taille variable puis l'opacification était diffuse délimitant bien la tumeur. Des shunts artério-veineux furent notés. La deuxième observation concerne une tumeur du tendon tibial antérieur. Seul un déplacement de l'artère tibiale antérieure fut observé, mais pas de vascularisation anormale.

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-----

### Macroscopie :

Les tumeurs sont de petite dimension : en moyenne 4 cm de diamètre (2 à 6 cm) pour ENZINGER. Ceci est confirmé dans la littérature : 4 à 5 cm pour ROUSSELOT, 3 cm pour DUTRA. Ces dimensions sont celles de la tumeur au moment de la première exérèse. Après récurrence ou beaucoup plus rarement (2 cas) après une très longue évolution, les tumeurs peuvent être plus grosses, voire multiples ou envahissantes.

Les tumeurs sont généralement bien limitées, parfois même elles semblent encapsulées (8 cas d'ENZINGER), un tissu fibreux dense formant une pseudo-capsule. Ces deux notions : petite taille et délimitation nette permettant donc de bien situer la tumeur.

Le point de départ tendineux ou aponévrotique est, selon ENZINGER souvent mis en évidence : la tumeur est très solidement fixée à ces structures sans qu'il soit possible de la dissocier. Pour ROUSSELOT ce point de départ n'est pas toujours facile à mettre en évidence. Mais pour GUICHARD, DUTRA et ANGERSVAL la tumeur apparaît tantôt strictement intra-tendineuse, tantôt indissociable de l'aponévrose, quelquefois à la jonction musculo-tendineuse, ou pluri-tendineuse. La tumeur est généralement bien dissociée des tissus environnants, la peau qui la recouvre est normale; même si la tumeur présente un développement sous-cutané; elle n'est jamais fixée à la peau sus-jacente qui ne présente aucune ulcération (sauf 2 cas après biopsies). Dans 5 cas elle envahit l'os adjacent (cf. supra).

Les tumeurs sont de forme sphérique ou ovalaire, de surface lisse, nodulaire ou grossièrement lobulaire, très ferme.

A la coupe la sensation est celle d'une tumeur solide, gréreuse ou sablonneuse. La couleur de la surface de coupe varie du gris au blanc nacré avec assez souvent des zones brun-rouge d'hémorragie ou de nécrose, et parfois de petites zones translucides gélatineuses ou mucoïdes (ENZINGER, ROUS-

SELOT). L'aspect général est celui d'une tumeur solide (quoique ENZINGER aie remarqué dans 3 cas des transformations kystiques centrales) et parfois on voit nettement un tissu fibreux entourant et subdivisant la tumeur.

### Microscopie

#### 1 - Aspect général :

Prolifération compacte de cellules claires, fusiformes ou allongées, d'aspect épithélioïde, réunies en lobules et fascicules par de fins septa fibreux qui sont en continuité avec une charpente collagène plus dense, elle même se fusionnant avec les structures aponévrotiques et tendineuses périphériques, souvent par l'intermédiaire d'une pseudo capsule conjonctive. L'ensemble a, le plus souvent, un aspect alvéolaire ou lenticulaire (ROUSSELOT) et les cellules sont allongées suivant le grand axe des espaces. Les lobules et les fascicules sont de taille variable; les plus gros sont subdivisés en aggrégats plus petits par de fins septa qui forment des digitations et s'effilochent à partir de trabécules biréfringents d'allure tendineuse.

Deux points importants sont à noter : le groupement en nids et fascicules, ainsi que l'intime association avec les tendons et les aponévroses.

Cette prolifération est dense et monomorphe. Très rarement furent retrouvés des espaces vides qui correspondaient, soit à des zones de nécrose hémorragique, soit à des fentes contenant du matériel mucoïde (5 cas d'ENZINGER), soit à des plages où les cellules sont dissociées par une substance interstitielle d'aspect oedémateux. Pour tous les auteurs les fentes, interstices, déhiscences sont accidentelles et rares. Les cellules qui bordent ces espaces sont identiques aux autres cellules tumorales : on ne note jamais de cavités bordées (ou de mésothélium) de cellules différentes réalisant des aspects d'acini.

#### 2 - Les cellules :

Les cellules tumorales sont claires, amphophiles, souvent micro-vacuolaires. Parfois le cytoplasme est faiblement acidophile et contient alors de fines granulations. Tous les auteurs ne sont pas d'accord sur les limites cytoplasmiques : pour ENZINGER les bords cytoplasmiques sont indistincts alors que pour ROUSSELOT et ANGERVALL les limites sont tantôt nettes, tantôt imprécises; dans le cas de GUICHARD la membrane cytoplasmique est nettement marquée, alors que dans le cas de KUBO la membrane cellulaire est invisible. Quoiqu'il en soit, tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître qu'il n'y a pas de filaments de HERXHEIMER, pas de relation entre les cellules, ni entre les cellules et les fibrilles isolés. L'aspect des cellules est homogène sans variation de taille; ce sont des cellules claires allongées ou fusiformes, d'aspect épithélioïde.

Des cellules géantes multinucléées furent notées dans 14 cas d'ENZINGER et retrouvées par tous les auteurs. Les cellules géantes prédominent dans les espaces de moindre densité cellulaire et contiennent 10 à 15 noyaux uniformes par cellule.

Dans le sein de la prolifération tumorale enfin, des cellules fusiformes non tumorales, d'aspect fibroblastique, ont été décrites par GUICHARD et ROUSSELOT, mais non signalées par ENZINGER.

### 3 - Les noyaux :

Les noyaux sont ronds ou ovoïdes, assez clairs, centro-cellulaires. Le réseau chromatinien est fin, la chromatine peu abondante et uniformément répartie (d'aspect poussiéreux pour GUICHARD), avec parfois une densification périphérique contrastant avec la clarté du cytoplasme. Pour DUTRA le noyau a un aspect vésiculeux avec une sertissure claire du cytoplasme périnucléaire.

Un grand nucléole central et intensément basophile est un trait caractéristique contrastant fortement avec le noyau de coloration pâle.

Pour tous les auteurs les mitoses sont rares dans les lésions primitives, alors qu'elles sont plus fréquentes dans les récidives et les métastases.

### 4 - La vascularisation :

Dans tous les cas les structures vasculaires semblent rares et grêles, situées dans les larges trabécules fibreux, mais rarement associées aux fines travées conjonctives de la trame. Les foyers d'hémorragie ou de nécrose sont rares dans les lésions primaires, parfois associées à une hyalinisation ou une thrombose vasculaire, avec parfois présence d'un pigment brun FONTANA positif, disparaissent après contre-coloration.

### 5 - Les récidives et les métastases :

ENZINGER remarque que dans la plupart des métastases la structure dévie un peu des lésions primitives, par une perte de la cohésion et de l'ordonnement cellulaire, et par un plus grand degré de pléomorphisme cellulaire. Quelques tumeurs métastatiques n'avaient que peu de ressemblance avec la tumeur primitive. Les zones de nécrose et d'hémorragie, ainsi que les mitoses, étaient plus fréquentes dans les récidives et les métastases.

En résumé, le diagnostic histologique de "sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses" repose :

1 - sur l'association intime de la tumeur avec tendon ou aponévrose,

2 - sur la présence des cellules pâles, finement vacuolées ou granuleuses, à noyaux clairs et à nucléoles très basophiles,

3 - Sur le groupement en lobules et fascicules bien définis par des septa de tissu conjonctif.

## - HISTOCHIMIE

Des colorations spéciales ne furent pas toujours - et inégalement pratiquées par les auteurs. Elles dépendent souvent de l'aspect histologique et du diagnostic soupçonné.

### 1 - P A S

Dans les cas d'ENZINGER cette coloration fut positive 8 fois sur 15, uniquement au niveau de la substance intracellulaire disparaissant après traitement diastasique. Ce matériel PAS positif fut peu abondant dans 6 cas, assez abondant dans 2 cas; il prédominait à la partie périphérique de la tumeur, il ne fut jamais extracellulaire.

Dans la littérature du matériel PAS positif fut découvert 6 fois sur 12 et également toujours intracytoplasmique et sensible aux diastases : positive 4 cas sur 4 pour ANGERVALL et dans 1 cas pour KUBO; par contre elle fut négative dans le cas de GUICHARD (sauf parfois quelques granulations intracytoplasmiques MAC MANUS positives) et dans 6 cas sur 6 pour ROUSSELOT.

Au total, cette coloration fut positive dans 14 cas sur 27 et ne semble pas aider au diagnostic. Il s'agit de glycogène intracellulaire comme en témoigne la digestion par l'amylase salivaire.

### 2 - Recherche de matériel mucoïde :

ENZINGER qui pratiqua la coloration de RINEHART-ABDUL-HAJ modifiée par MOWRY pour la recherche des mucopolysaccharides acides, la trouva positive dans 5 cas sur 16 au niveau des substances extracellulaires, dans des zones de moindre cohésion cellulaire ou des déhiscences. Ce matériel fut PAS négatif et GOMORI-Aldéhyde fuschsine négatif; il fut effacé complètement ou en grande partie par le traitement primitif des coupes à la hyaluronidase testiculaire; Enfin il se colora aussi positivement avec la coloration de MAYER au mucicarmin qui fut positive dans 8 cas. Les réactions histo-chimiques sont bien différentes dans le sarcome synovial où le mucus est également AMP positif et mucicarmin positif, mais au contraire après hyaluronidase il est toujours AMP positif, il prend la coloration au PAS même après diastase et enfin il est aldéhyde - fuschsine positif. Dans le tableau page suivante, nous mettons en opposition les deux types de mucus (d'après ENZINGER).

ANGERVALL retrouve également du matériel mucoïde extracellulaire dans 3 cas, qui se colora positivement avec le bleu ALCIAN et prit une coloration métachromatique avec le bleu de Toluidine à pH 4, mais non à pH 0,5 (ce qui élimine la présence de mucopolysaccharides sulfatés retrouvés dans les chondrosarcomes des parties molles). Au pH neutre la réaction fut

| Coloration               | Sarcome à cellules claires | Synovial Sarcome |
|--------------------------|----------------------------|------------------|
| A M P                    | ++ à +++                   | ++ à +++         |
| A M P avec hyaluronidase | - à +                      | ++ à +++         |
| P A S                    | -                          | ++               |
| P A S avec diastase      | -                          | ++ à +++         |
| Aldéhyde fuschine        | -                          | ++ à +++         |
| Mucicarmin               | + à ++                     | ++               |

négative après traitement primitif des coupes à la hyaluronidase testiculaire.

Enfin dans 1 cas de KUBO la coloration au mucicarmin fut positive par contre elle fut négative dans un cas de GUICHARD. Les autres auteurs ne recherchèrent pas le mucus.

Au total, la recherche de matériel mucoïde fut positive dans 12 cas sur 22, mais ceci n'est aucunement spécifique puisque du matériel mucoïde extracellulaire semblable fut retrouvé dans beaucoup d'autres tumeurs des tissus mous - notamment dans des aires de dégénération mucoïde. Pour ENZINGER ce mucus serait nettement différent de celui habituellement retrouvé dans le sarcome synovial.

### 3 - Recherche de pigment mélanique :

La coloration de FONTANA-MASSON fut positive 7 fois sur 15 dans les cas d'ENZINGER : petites quantités de matériel de granulations intracytoplasmiques, FONTANA-MASSON positif, mais également GOMORI faiblement positif, habituellement autour des zones d'hémorragie. Ce pigment n'était pas de la mélanine puisque cette coloration ne fut pas abolie par le procédé de blanchiment de la mélanine.

Ailleurs que chez ENZINGER ce pigment noir FONTANA-MASSON positif fut retrouvé une seule fois dans notre premier cas, ne disparaissant pas après contre coloration; mais contrairement à ce que dit ENZINGER il ne prend pas, dans notre cas, la coloration de GOMORI. Les autres auteurs qui le recherchèrent (1 fois KUBO, 1 fois GUICHARD et 4 fois ANGERVALL) ne le retrouvèrent pas.

Par contre KUBO retrouva dans son seul cas un pigment brun intracytoplasmique, visible à l'oeil nu, mais qui était FONTANA-MASSON négatif (mais aussi PAS positif non détruit par les diastases; partiellement soudanophile, KOSSA (pour le calcium) positif; bleu de Prusse (pour le fer) négatif.

Au total, ce pigment peut prêter à confusion surtout du fait de l'aspect histologique concomitant qui évoque parfois un mélanosarcome. Mais la coloration de FONTANA-MASSON n'est pas abolie après contre-coloration ce qui élimine ce diagnostic. Ce pigment semble accidentel et apparaît surtout dans les zones d'hémorragies. Il faudrait faire des études histochimiques beaucoup plus poussées pour connaître sa nature exacte.

#### 4- Coloration de la réticuline :

Elle fut pratiquée 15 fois par ENZINGER et par la plupart des auteurs. L'intérêt de cette coloration est de bien mettre en évidence l'architecture générale de la tumeur : charpente de fibres noires abondantes, partant de la pseudo-capsule, quadrillant la tumeur en bandes fibreuses d'où partaient les fins septa. Il faut noter que les fibres étaient rares ou absentes entre les cellules individuelles.

#### 5 - Coloration au trichrome :

Elle ne fut pas pratiquée dans les cas d'ENZINGER, mais uniquement par DUTRA dans 1 cas et ANGERVALL dans 4 cas. Pour DUTRA elle révéla en plus du collagène des grandes travées, de délicates fibrilles de collagène entre les cellules. Pour ANGERVALL qui la pratiqua avec la coloration de HEIDENHEIN (fer hématoxyline) elle ne révéla aucune striation des cellules suggérant une origine myogénique.

#### 6 - Recherche du fer :

ENZINGER trouva la réaction de GOMORI positive dans 12 cas et trouva dans tous les cas d'importantes quantités de fer intra et extracellulaire, principalement dans les septa fibreux et les travées plus épaisses. De petites quantités intracytoplasmiques furent retrouvées dans les cellules bordant les aires d'hémorragie et de nécrose (hemosidérine).

Du fer fut également mis en évidence par ANGERVALL dans les septa fibreux. Par contre GUICHARD (1 cas) et KUBO (1 cas) n'en retrouvèrent pas.

#### 7 - Recherche de graisse :

Elle fut négative dans tous les cas pour ENZINGER (5 cas sur 5), GUICHARD (1 cas) et ROUSSELOT (2 cas sur 2).

| Réaction histo-<br>chimique            | Détail des colorations<br>selon les auteurs  |               | Nb de cas +<br>ou -/N total<br>de cas où la<br>réaction fut<br>recherchée | Localisation<br>de la réaction |
|----------------------------------------|----------------------------------------------|---------------|---------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|
| PAS                                    |                                              | +             | 13/27                                                                     | Intracytoplasmique             |
| PAS avec<br>diastase                   |                                              | -             | -                                                                         | -                              |
| <u>MUCUS:</u>                          |                                              | +             | 12/22                                                                     |                                |
| Mucicarmin                             |                                              | +             | 10/22                                                                     | Extracellulaire                |
| AMP                                    | Selon ENZINGER :                             | +             | 8/20                                                                      | -                              |
|                                        | Mucicarmin                                   | +             | 8/16                                                                      | -                              |
|                                        | AMP                                          | +             | 5/16                                                                      | -                              |
|                                        | AMP avec hyaluro-<br>nidase test.            | -             | - -                                                                       |                                |
|                                        | PAS                                          | -             | -                                                                         |                                |
|                                        | PAS avec diastase                            | -             | -                                                                         |                                |
|                                        | GOMORI                                       | -             | -                                                                         |                                |
|                                        | Selon ANGERVALL :                            |               |                                                                           |                                |
|                                        | AMP                                          | +             | 3/4                                                                       |                                |
|                                        | Bleu ALCIAN                                  | +             | -                                                                         |                                |
|                                        | Bleu de Toluidine :<br>à pH 4                | méta-<br>chr. | -                                                                         |                                |
|                                        | à pH 0,5                                     | -             | -                                                                         |                                |
|                                        | à pH neutre avec<br>hyalyronidase test.      | -             | -                                                                         |                                |
| <u>Pigment :</u>                       |                                              | +             | 9/25                                                                      |                                |
| FONTANA                                |                                              | +             | 8/25                                                                      | Intracytoplasmique             |
| MASSON                                 |                                              |               |                                                                           |                                |
| FONTANA                                |                                              | +             | -                                                                         |                                |
| MASSON avec<br>blanchiment<br>mélanine |                                              |               |                                                                           |                                |
|                                        | Selon ENZINGER                               |               |                                                                           |                                |
|                                        | FONT. MASSON<br>avec blanchiment<br>mélanine | +             | 7/15                                                                      |                                |
|                                        |                                              | +             | -                                                                         |                                |
|                                        | GOMORI                                       | +             | -                                                                         |                                |

| Réaction histo-<br>chimique | Détail des colorations<br>selon les auteurs                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                     | Nb de cas +<br>ou -/N total<br>de cas où la<br>réaction fut<br>recherchée | Localisation<br>de la réaction                                                 |
|-----------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| Pigment<br>(suite)          | <p>Notre cas n°1 :</p> <p>FONT. MASSON<br/>avec blanchiment</p> <p>GOMORI</p> <p>Selon KUBO (pig-<br/>ment visible à l'oeil<br/>nu) :</p> <p>FONT. MASSON</p> <p>PAS</p> <p>PAS avec diastase</p> <p>SOUDAN</p> <p>KOSSA (calcium</p> <p>Bleu de Prusse (fer)</p> | <p>+</p> <p>+</p> <p>-</p><br><p>-</p> <p>+</p> <p>+</p> <p>+</p> <p>+</p> <p>-</p> | <p>1/4</p> <p>-</p> <p>-</p><br><p>1/1</p>                                | Intracytoplasmique                                                             |
| Réticuline                  |                                                                                                                                                                                                                                                                   | +                                                                                   | tous cas                                                                  | Extracellulaire<br>(travées)                                                   |
| Trichrome                   | <p>Selon ANGERVALL</p> <p>Trichrome avec</p> <p>HEIDENHEIN (fer hé-<br/>matoxyline)</p>                                                                                                                                                                           | <p>+</p><br><p>-</p>                                                                | <p>11/11</p><br><p>4/4</p>                                                | <p>Extracellulaire<br/>(travées)</p><br><p>Pas de striation<br/>cellulaire</p> |
| Fer<br>GOMORI               |                                                                                                                                                                                                                                                                   | +                                                                                   | 17/19                                                                     | Intra et extra<br>cellulaire                                                   |
| Graisses                    |                                                                                                                                                                                                                                                                   | -                                                                                   | 8/8                                                                       |                                                                                |

## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-----

### 1 - Sarcome synovial :

Pour tous les auteurs, c'est le diagnostic qui a prêté le plus souvent à discussion avec le sarcome à cellules claires.

Sur le plan clinique les critères qui permettent de différencier l'un de l'autre sont peu saillants. Citons néanmoins en faveur du sarcome à cellules claires :

- l'âge légèrement plus jeune,
- la petite taille des tumeurs,
- la localisation pied-cheville plus fréquente qu'au genou,
- les métastases ganglionnaires nettement plus fréquentes que dans le sarcome synovial.
- l'absence de calcifications intratumorales à la radiographie.

Sur le plan de l'anatomie-pathologique, il faut remarquer que le sarcome synovial apparaît aussi dans les tissus mous para-articulaires; au voisinage de la capsule qu'il envahit très rarement, mais les gaines tendineuses semblent rarement le point de départ. Les tumeurs de sarcomes à cellules claires sont toujours strictement intra-tendineuses ou aponévrotiques.

On sait que le diagnostic histologique de sarcome synovial repose essentiellement sur l'association de deux types distincts de cellules tumorales : synoviocytes et cellules conjonctives. Seules les formes dites "indifférenciées" car en apparence mono-cellulaires, de sarcome synovial peuvent prêter à confusion avec le sarcome à cellules claires. En effet ces formes sont pratiquement à composante cellulaire unique de type fibro-sarcomateux, dans laquelle les espaces pseudo-glandulaires bordés de cellu-

les épithélioïdes sont extrêmement rares et ne peuvent être observés qu'après l'examen minutieux de coupes multiples.

Cependant les cellules du sarcome à cellules claires des tendons et de des aponévroses, sont bien différentes par leur disposition (structure alvéolaire) et leur aspect, des fibroblastes tumoraux habituellement rencontrés dans ces formes de sarcome synovial. Enfin et surtout, le sarcome à cellules claires est incontestablement monocellulaire : on ne retrouve pas de cavités bordées, les espaces sont très rares.

Le mucus retrouvé dans quelques cas de sarcome à cellules claires prend, on l'a vu, une coloration nettement différente de celui du sarcome synovial (ce mucus retrouvé dans le sarcome synovial étant par ailleurs hautement suggestif mais non pathognomonique).

## 2 - Fibrosarcome et fibromatoses :

Diagnostic souvent évoqué dans les cas d'ENZINGER. On le discute également dans 1 cas d'ANGERVALL et dans 3 de nos cas. La structure compacte du sarcome à cellules claires, les fascicules de cellules fusiformes, l'intense production de collagène et de réticuline, peuvent certes entraîner une confusion. Il en va de même de l'évolution et des localisations.

Cependant dans le fibrosarcome les métastases ganglionnaires sont beaucoup plus rares et certaines localisations aux tissus superficiels sont très fréquentes et caractéristiques. Surtout les fibrosarcomes ont un grand degré de cohésion tissulaire et sont caractérisés par l'étroite relation qui existe entre les cellules et les fibres de réticuline : dans les fibromatoses les fibres de réticuline entourent les cellules et sont parallèles à leurs axes; dans les fibrosarcomes il y a moins de fibres, mais les cellules sont très différentes des cellules claires, car elles présentent une grande disproportion de taille et une activité mitotique plus importante.

## 3 - Sarcome alvéolaire des tissus mous (tumeur maligne à cellules granuleuses).

Ce diagnostic fut évoqué dans les cas d'ENZINGER et dans le cas de KUBO. La structure alvéolaire et cordonnale du sarcome à cellules claires peut tromper. Cependant le sarcome alvéolaire des tissus mous se distingue par :

- le point de départ de la tumeur qui est musculaire le plus souvent.
- l'aspect des cellules : cellules polygonales ou arrondies, grossièrement granuleuses,
- des fentes vasculaires à paroi mince qui séparent les petits agrégats de cellules,

- enfin une caractéristique histochimique : ces cellules contiennent une substance cristalline PAS positive et résistante à l'amylase. Elle ne fut pas retrouvée dans les 15 cas de sarcome à cellules claires où ENZINGER la rechercha.

### 3 bis - Le paragangliome non chromaffine :

Il se pose les mêmes problèmes que le sarcome alvéolaire des tissus mous : la structure est identique à celle du sarcome à cellules claires ; mais dans ce dernier, on ne retrouve pas de structure endocrine en relation fermée avec les vaisseaux, ni de cellules à cytoplasme granuleux.

### 4 - Mélanome malin :

Diagnostic fréquent qui fut envisagé à cause de la présence d'un pigment brun intracytoplasmique FONTANA positif trouvé 7 fois par ENZINGER (et 1 fois dans notre cas n° 1). Mais ce pigment, découvert dans les zones d'hémorragies, ne fut pas décoloré par le procédé de blanchiment de la mélanine, ce qui exclut le diagnostic de pigment mélanique.

Cependant, en l'absence de tout pigment, la structure du sarcome à cellules claires peut faire envisager le diagnostic de mélanome malin achromique (1 cas ROUSSELOT, 1 cas DUTRA). Le mélanome malin achromique peut en effet prendre une structure alvéolaire et pseudo-sarcomateuse à cellules ovales. Mais on ne retrouve pas, dans le sarcome à cellules claires, l'intensité et le caractère désordonné de l'activité jonctionnelle, le polymorphisme cellulaire, la présence de cellules naeviques dans l'épiderme, qui caractérisent le mélanome malin. Il en va de même cliniquement : absence de lésion cutanée et évolution très différente.

### 5 - La tumeur bénigne à cellules géantes des tissus mous (ténosynovite villo-nodulaire).

Cette lésion non tumorale peut naître dans les gaines tendineuses, les tendons et la capsule. Dans 2 cas d'ENZINGER ce diagnostic fut évoqué à cause de la présence de quelques cellules géantes, de la localisation et de l'association aux structures aponévrotiques.

Cependant l'aspect des cellules du sarcome à cellules claires est très différent : on n'y retrouve pas l'association de cellules conjonctives d'allure histiocyttaire, de cellules xanthomateuses et de cellules géantes polynucléées. L'évolution est très différente.

### 5 bis - La tumeur maligne à cellules géantes des parties molles :

Elle fait partie des histiocytomes fibreux malins. Diagnostic envisagé une seule fois par KUBO. C'est une tumeur d'histogénèse incertaine avec des images de transition avec une architecture de nature fibrosarcomateuse. Elle atteint souvent l'aponévrose de la cuisse.

## 6 - La Rhabdomyosarcome de type alvéolaire :

Diagnostic évoqué dans un cas de GUICHARD, puis DUTRA (1 cas) et ANGERVALL (1 cas) devant la structure alvéolaire ou cordonnale. Dans cette forme de type alvéolaire il s'agit d'une tumeur de l'enfant et de l'adulte jeune, mais extrêmement maligne et de localisations différentes du sarcome à cellules claires. Les cellules sont moins régulières et on ne retrouve pas le nucléole caractéristique du sarcome à cellules claires : on observe 3 types de cellules :

- 1 - petites cellules arrondies,
- 2 - grosses cellules arrondies en toile d'araignée (avec striation en croix et vacuoles périphériques) qui sont des myoblastes,
- 3 - enfin cellules très allongées avec 1 ou 2 nucléoles.

Enfin on ne retrouve pas de cavités endothéliales (lumen) bordées de cordes et de bandes dans le sarcome à cellules claires.

## 7 - L'hydroadénome à cellules claires :

C'est pour ROUSSELOT la tumeur qui peut être ressembler le plus au sarcome à cellules claires. Mais "L'hydroadénome a une structure plus nettement lobulaire et les amas de cellules sont plus arrondis, moins effilés". L'évolution est très différente.

## T R A I T E M E N T

-----

Le traitement de base actuel comme pour tous les sarcomes des tissus mous des membres reste chirurgical. Cependant pour beaucoup d'auteurs (PACK et ARIEL - RABEN et coll), un traitement univoque s'avère insuffisant. Pour eux, il faut lors du traitement initial, associer d'emblée au maximum nos moyens thérapeutiques, car on connaît le mauvais pronostic de ces tumeurs (survie à 5 ans inférieur à 50 % pour le sarcome synovial par exemple). Un traitement "agressif" (RABEN) vaut donc la peine d'être tenté : chirurgie large, radiothérapie, voire chimiothérapie d'emblée.

Entre les différents types de sarcomes des tissus mous des membres, il existe des différences cliniques et évolutives qui doivent également impliquer un traitement différent. On peut certes en première approximation (JUNG et coll.) dire que les problèmes thérapeutiques posés par le sarcome à cellules claires sont identiques à ceux posés par le sarcome synovial. Cependant, à notre avis, quoiqu'il soit encore un peu tôt (40 cas mondiaux) pour parler du traitement, il existe des différences; notamment plusieurs points doivent retenir notre attention.

1 - La difficulté du diagnostic, l'évolution lente, le jeune âge des malades, la petite taille des tumeurs souvent pseudo-encapsulées, l'aspect histologique peu malin, conduisent souvent à un traitement initial peu radical,

2 - La fréquence des récidives locales doit déjà faire envisager un traitement chirurgical plus large,

3 - La fréquence des métastases ganglionnaires, leur apparition précoce (avant les autres métastases) doit à notre avis faire pratiquer le traitement systématique des ganglions régionaux.

Enfin ces problèmes se compliquent du fait que les sarcomes en général sont peu radio et chimio sensibles.

## I - METHODES DE TRAITEMENT

### 1 - Traitement chirurgical :

C'est le traitement de base :

a) - La simple excision locale sans sacrifice des tissus avoisinants est à proscrire en raison du risque de récidives locales,

b) - On doit lui préférer l'exérèse large avec section des parties environnantes,

c) - Dans certains cas l'amputation sera même conseillée plus souvent que l'exérèse large (L. JAFFE 1968)

d) - Les désarticulations interscapulo-humérales et inter-ilio-abdominales très mutilantes seront rarement pratiquées comme traitement initial, mais seulement après récidives.

d) - Reste le problème du curage ganglionnaire systématique déjà préconisé par L. JAFFE dans le sarcome synovial - où les métastases ganglionnaires sont plus fréquentes qu'on ne le croit - et conseillé également dans tous les cas où le malade est traité pour une récidive locale.

### 2 - Radiothérapie :

Les sarcomes sont assez peu sensibles à la radiothérapie, mais à fortes doses il y répondent (PERRY et CHU). La radiothérapie ne saurait cependant être utilisée seule comme traitement initial.

a) - Elle sera aussi souvent que possible associée à la chirurgie :

- soit en préopératoire avant large exérèse locale. Ceci à cause de son effet mitostatique : moins de risque de dissémination lors des manipulations opératoires, effet d'enkystement de la tumeur (JENKINSSON). Surtout elle semble plus efficace en pré opératoire (RABEN et coll.) car les flots tumoraux à distance de la masse tumorale principale avec leur vascularisation intacte, sont mieux détruits que dans un champ post opératoire dévascularisé. On peut obtenir un effet antitumoral efficace, sans risques d'ostéite, avec des doses de 5.000 à 7.000 r.

- soit en post opératoire après large excision locale ce qui est encore pratiqué par beaucoup d'auteurs (RISSANEN et HOLSTI).

b) - Systématiquement sur les aires ganglionnaires avoisinantes, et ceci d'emblée au moment du traitement initial. On peut préférer cette irradiation au curage systématique. Elle peut être utilisée en complément du curage si les ganglions sont envahis.

c) - Sur les métastases : ganglionnaires, pulmonaires, osseuses.

### 3 - Chimiothérapie :

L'étude du cycle cellulaire des tumeurs a permis de comprendre que les sarcomes en général, sont peu sensibles à la chimiothérapie à cause de la proportion importante de cellules quiescentes, non prolifératives constituant la tumeur et de la faible proportion de cellules ayant une activité mitotique. Cependant bien des sarcomes ont un temps de doublement inférieur à celui des épithéliomas. C'est pourquoi la chimiothérapie est de plus en plus employée :

a) - Systématiquement par voie générale en association dans les tumeurs opérables sans métastases au moment du traitement initial (M. DARGENT). Car toute destruction partielle d'une tumeur (par chirurgie et (ou) radiothérapie) risque d'entraîner des phénomènes de réparation au sein des flots tumoraux restants, en faisant rentrer une bonne partie des cellules quiescentes dans le cycle et qui deviennent alors sensibles à la chimiothérapie (d'après G. BRULE).

b) - Chimiothérapie par voie intra-artérielle en perfusion extra-corporelle (RYAN - CREECH - SULLIVAN) surtout utilisée dans les sarcomes avancés en pré-opératoire; suivie d'excision large conservatrice et de curage ganglionnaire. Les tumeurs richement vascularisées sont les plus sensibles et l'on doit se fonder sur les données de l'angiographie (ANGERVAL a pratiqué une angiographie dans 2 cas de sarcome à cellules claires, et la tumeur était richement vascularisée dans 1 cas).

c) - Chimiothérapie par voie générale dans les récidives et les métastases. On utilise actuellement une polychimiothérapie restreinte (2 ou 3 drogues) notamment l'association Actinomycine D - Méthotrexate Endoxan (E. POMMATAU). D'autres substances sont très employées notamment le Melphalan, le Thiotépa, la Carylolsine.

## II - INDICATIONS THERAPEUTIQUES

### A- Sarcomes sans métastases :

#### 1 - Chirurgie isolée :

Le traitement chirurgical doit être pratiqué dans tous les cas. Il doit être d'autant plus large qu'il est utilisé seul. Le choix entre large résection locale et amputation doit être ainsi codifié :

#### a) - Amputation si la tumeur atteint les extrémités :

- sacrifice d'un doigt ou d'un orteil dans tous les cas,

- amputation sous le genou ou sous le coude si la tumeur atteint le pied et la cheville, la main et le poignet, à plus forte raison si la tumeur est importante, envahit les tissus voisins, notamment l'os adjacent.

b) - Large résection locale si il s'agit d'une tumeur de petite taille (majorité des cas) des régions proximales,

c)- Le curage ganglionnaire systématique peut être préféré à l'irradiation notamment en cas d'amputation.

## 2 - Association chirurgie- radiothérapie :

a) - En cas de chirurgie élargie non mutilante :

- soit radiothérapie pré-opératoire de la tumeur et des aires ganglionnaires (attitude qui nous semble meilleure),

- soit radiothérapie post opératoire de l'aire tumorale et des aires ganglionnaires,

b) - En cas d'amputation :

- soit radiothérapie systématique des aires ganglionnaires,

- soit radiothérapie des aires ganglionnaires après curage si les ganglions sont envahis.

## 3 - Triple association : Chirurgie - Radiothérapie - Chimiothérapie :

a) - si chirurgie élargie non mutilante :

- soit radiothérapie pré opératoire associée à la chimiothérapie (intra artérielle en perfusion le plus souvent). Cette attitude semble la meilleure pour STEHLIN ainsi que JUNG, ROMIEU et collègues : diminution de la fréquence des récidives et des métastases, mais aussi l'exérèse peut être plus limitée (notamment si le malade refuse l'amputation).

- soit chimiothérapie pré-opératoire - exérèse - radiothérapie post opératoire du champ tumoral et des aires ganglionnaires,

b) - Si amputation : après l'amputation (et en même temps que l'irradiation des aires ganglionnaires si pas de curage) on peut pratiquer plusieurs cures de chimiothérapie par voie générale, systématiques de sécurité. On sait qu'elles sont très bien supportées sur le plan hématologique.

## B - Récidives locales :

On a vu que souvent le traitement initial avait été une simple excision locale. En cas de récidive le traitement doit être encore plus large : dans tous les cas amputation et traitement systématique des aires ganglionnaires (curage ou irradiation). A plus forte raison on peut tenter ici des cures de chimiothérapie systématiques post opératoires si envahissement ganglionnaire.

## C - Sarcomes avec métastases :

L'emploi isolé ou simultané de nos trois moyens d'action n'empêche pas l'évolution fatale fréquente.

En résumé :

Pour le traitement des sarcomes sans métastases, nous pensons que si l'on ne pratique pas un traitement chirurgical large (ce qui est fréquent nous avons vu pourquoi) il faut dans tous les cas associer chirurgie et radiothérapie. Le traitement des aires ganglionnaires doit être systématique; enfin l'adjonction d'une chimiothérapie systématique si elle peut être bénéfique, n'en reste pas moins agressive et encore du domaine de la recherche.

oOo



## HISTOGENESE

-----

Comme pour beaucoup de tumeurs des tissus mous il s'agit d'un problème très délicat. Le sarcome à cellules claires rentre dans le cadre des tumeurs des tissus mous dont l'histogénèse est incertaine et discutée. Il ne peut donc, pour le moment, trouver une place dans une classification logique des tumeurs. Pour ENZINGER il existe 17 tumeurs des tissus mous dont l'histogénèse est incertaine et 8 sont des tumeurs malignes. D'ailleurs deux de ces tumeurs non classées se retrouvent au diagnostic différentiel (cf. supra).

Histologiquement la difficulté de classification des tumeurs malignes des tissus mous tient à plusieurs raisons; notamment les cellules tumorales sont souvent très différentes des cellules de leur tissu d'origine et, d'un autre côté, certaines tumeurs malignes bien reconnaissables peuvent naître dans des régions ou habituellement leur type tissulaire n'est pas représenté.

Dans ces cas litigieux, il faut tout d'abord caractériser la tumeur, c'est-à-dire prouver en employant tous les critères possibles : histologiques, histochimiques, chimiques (et non les moindres) qu'il s'agit d'une entité indiscutable; ce n'est que secondairement, que l'on pourra alors discuter son histogénèse. C'est pourquoi avant d'aborder l'étude de l'histogénèse nous avons rassemblé en quelques lignes, qui ont valeur de définition, tous les faits cliniques et histologiques conférant à cette tumeur une originalité :

### Définition :

Tumeur mésenchymateuse maligne rare, d'histogénèse inconnue, caractérisée par des cellules pâles, rondes ou fusiformes, finement granuleuses ou vacuolées, à noyaux vésiculaires clairs, dont les nucléoles sont volumineux et très basophiles, groupées en lobules et fascicules bien définis par des septa de tissu conjonctif fibreux directement en continuité avec les tendons ou les aponévroses auxquels la tumeur adhère intimement et d'où elle semble prendre naissance. Cette architecture est bien mise en évidence par les colorations du collagène et de la réticuline.

Cette tumeur affecte l'adulte jeune. Elle est généralement de petite taille. Ses localisations les plus courantes prédominent au membre inférieur, particulièrement les régions du pied, de la cheville et du genou. Les métastases les plus fréquentes sont ganglionnaires régionales et pulmonaires.

#### A - Embryologie des tendons et des aponévroses :

Il convient de faire une distinction en ce qui concerne l'embryogénèse des différents éléments entrant dans la constitution des structures articulaires et para-articulaires suivantes :

Les ligaments se développent à partir des aires résiduelles de l'os membraneux primitif - et d'abord continu; aires situées entre les points d'ossification et les points enchondraux. Dans ces zones les cellules deviennent parallèles entre elles et s'associent à une intense production de fibres collagènes et élastiques. Ce mésenchyme indifférencié unit les os membraneux adjacents, qui se sont segmentés et devient fibreux formant capsule et ligaments. Le développement de la capsule et des ligaments est donc indissociablement lié à l'os membraneux qui leur donne naissance.

Les fascia et les aponévroses sont également formés de tissu conjonctif fibreux. Les septas intermusculaires (différenciation particulière du mésenchyme des myotomes) produisent des nappes de collagène et de fibres tendineuses qui s'épaississent dans les muscles pour leur servir de points d'attache (il est très probable que les fibres tendineuses se développent dans ces fascia en réponse aux stress mécaniques.) Ces fascia tendineux s'unissent à leurs voisins et forment les aponévroses. On voit donc que le développement des aponévroses est indissolublement lié à celui du muscle strié, car dans les myotomes la cellule mésenchymateuse primitive peut donner un myoblaste ou un fibroblaste.

Les tendons "proprement dits" ou plutôt la partie terminale des tendons, se développent indépendamment du tissu musculaire et sont secondairement rattachés à lui par le tissu conjonctif du périmysium (formant aponévroses et fascia). Ils semblent également se développer indépendamment de l'os membraneux et des ligaments. Les tendons proprement dits ont donc une origine autonome puisqu'ils semblent naître dans une zone située entre les épiphyses osseuses et la capsule d'un côté, les extrémités des muscles et des fascia de l'autre. Cette zone au départ indépendante des tissus voisins semble donc particulière et le mésenchyme tendineux qui l'occupe paraît original.

Synoviale, bourses, gaines : ici aussi il faut faire une distinction importante. Les membranes synoviales des articulations naissent de l'os membraneux tout comme les ligaments et la capsule, puisque les cellules mésenchymateuses qui les composent se différencient à partir des zones d'os membraneux situées entre les points enchondraux et d'ossification. Par contre les bourses séreuses (sous cutanées, sous musculaires, sous tendineuses) et les gaines tendineuses ne sont pas directement concernées par le squelette : le mésenchyme qui les compose se différencie dans des zones identiques à celles des tendons proprement dits : zones originales para-osseuses et para-musculaires.

Au total plusieurs points sont à retenir :

1 - Les tendons et les aponévroses ont une origine différente des ligaments, de la capsule et de la synoviale qui dérivent de l'os membraneux (lequel provient du sclérotome),

2 - Les aponévroses dérivent des septas intermusculaires (mésenchyme des myotomes). Mais on doit distinguer :

a) - les aponévroses de revêtement ou fascia,

b) - les aponévroses d'insertion qui ont une structure tendineuse et forment les "tendons pré-musculaires" (des muscles larges et plats).

3 - Les parties terminales des tendons ou tendons "proprement dits" ont une origine autonome identique à celle des bourses séreuses et des gaines tendineuses.

Notre sujet ayant trait à une tumeur se développant à la fois dans les tendons et les aponévroses, il conviendrait de trouver un point commun aux tendons et aux aponévroses. Or l'embryologie nous montre que les "tendons pré-musculaires" et les aponévroses ont la même origine : ils dérivent du mésenchyme des myotomes et semblent distincts embryologiquement des tendons proprement dits qui dérivent d'une façon autonome du mésenchyme des sclérotomes.

#### Embryologie et sarcome à cellules claires :

Rien ne prouve que le sarcome à cellules claires soit une tumeur orthoplasique et non hétérotopique : c'est-à-dire que le tissu tumoral soit bien originaire du tissu mésenchymateux normal des tendons et des aponévroses. Mais nous admettons en première approximation qu'il s'agit bien d'une tumeur orthoplasique et non hétérotopique ,

Nous avons vu que le sarcome à cellules claires semble prendre naissance dans les tendons et les aponévroses : les constatations macroscopiques du chirurgien et de l'anatomo-pathologiste, l'histologie et l'histochimie semblent en faveur de cette thèse. Un problème se pose alors : s'agit-il plus d'une tumeur tendineuse que d'une tumeur aponévrotique et vice-versa ? Selon la plupart des auteurs, il semble exister une prédominance tendineuse (localisations tumorales principales cf. supra), mais ceci n'est pas toujours facile à déterminer. Notamment l'origine strictement intra-tendineuse n'est pas toujours facile à mettre en évidence. En effet, il faut citer plusieurs cas de sarcomes à cellules claires pluri-tendineux (4 cas), des tumeurs sont parfois situées à la jonction musculo-tendineuse (2 cas). Une dizaine de cas paraissent indiscutablement aponévrotiques et semblent plus particulièrement intéresser les aponévroses d'insertion. Dans d'autre cas enfin la région atteinte est simplement citée sans précision. On voit donc qu'il est difficile de dire si les tumeurs naissent plus souvent dans les tendons que dans les aponévroses (de même il n'est pas précisé si ces tumeurs pourraient avoir une origine dans les bourses et les gaines):

Mais nous pouvons alors supposer (toujours avec la restriction : possibilité de tumeur orthoplasique et non hétérotopique) que dans l'un ou l'autre cas ce sarcome pourrait être une entité histologique (et clinique) tout à fait originale : ceci est vrai si il s'agit d'un "sarcome tendineux pur" étant donné l'origine particulière et autonome des tendons proprement dits, pouvant conférer aux tumeurs apparues dans ceux-ci un aspect histoclinique caractéristique (ni fibroblastique, ni synovial); ceci est vrai également s'il s'agit d'un "sarcome aponévrotique pur" connaissant l'origine particulière (mésenchyme des myotomes) des aponévroses et des "tendons pré-musculaires". Cette dernière hypothèse nous paraissant plus intéressante sur le plan embryologique car elle admet une origine commune aux tumeurs développée dans les aponévroses et certains types de tendons.

Dans les deux cas : sarcome aponévrotique ou tendineux, l'hypothèse la plus probable serait que le sarcome à cellules claires est une forme particulière de fibrosarcome propre aux tendons et aux aponévroses.

#### B - Histogénèse :

Le tissu qui compose les tendons et les aponévroses est mésenchymateux. L'étude de l'histogénèse intra utéro montre que si le mésenchyme est en général d'origine mésodermique, il peut également dans certains cas dériver de l'ectoderme, voire de l'endoderme. D'autre part on sait que les cellules mésenchymateuses primitives ont une potentialité de différenciation multiple, donnant naissance :

- au tissu conjonctif des tendons, des aponévroses, des ligaments, des gaines et bourses tendineuses, et de la synoviale;

- aux os, cartilages, muscles

- mais aussi au tissu adipeux, au système lymphatique, à l'endothélium vasculaire et aux cellules sanguines.

On remarque donc la complexité de l'histogénèse intra utéro, qui peut laisser à la vie adulte dans les tendons et les aponévroses des flots ou des éléments cellulaires d'origine variable (més-ecto ou endodermique) plus ou moins différenciés et spécialisés, qui si ils se cancérisent peuvent donner suivant les conditions d'environnement (tendineux, aponévrotique), des cellules tumorales d'un aspect tout à fait inconnu et particulier.

Si le sarcome à cellules claires naît effectivement dans les tendons et les aponévroses, cela ne résout pas le problème de l'origine des cellules sarcomateuses : s'agit-il de fibroblastes, de synovioblastes, de rhabdomyoblastes, de cellules mésothéliales, d'histiocytes, etc..... Toutes cellules capables elles aussi de produire du collagène ou de la réticuline. Nous l'avons vu, l'hypothèse la plus séduisante, en faveur de l'originalité de cette tumeur serait qu'il s'agit de fibroblastes présentant une différenciation particulière propre aux tendons et aponévroses.

### Microscopie électronique :

Une seule étude, au microscope électronique, du sarcome à cellules claires a été faite par l'auteur japonais KUBO, sur un cas dont le diagnostic au microscope optique a été confirmé par ENZINGER.

KUBO confirme d'abord l'absence totale de contact intercellulaires desmosomiques ce qui infirme une éventuelle origine épithéliale ou endothéliale. L'auteur note par ailleurs :

1 - Deux types cellulaires : larges cellules claires prédominant nettement et petites cellules sombres contenant beaucoup de glycogène, il existe de nombreux intermédiaires entre ces cellules.

2 - par endroits une membrane basale avec une structure pseudo-acineuse.

3 - Les cellules cubiques des structures pseudo-acineuses émettent des filopodes (processus en "doigt de gant" caractéristiques de synovioblastes)

4 - Des corps opaques intracytoplasmiques.

Des études antérieures sur la membrane synoviale normale et pathologique (LUSE 1960) permettent d'évoquer un sarcome synovial peu différencié.

### Discussion :

Une relation certaine entre les 2 types cellulaires retrouvés ici et dans la membrane synoviale normale n'a pu être obtenue de manière décisive par l'auteur (confrontant ses résultats avec ceux de BARLAND).

Surtout les cellules caractéristiques cubiques à filopodes et les structures pseudo-acineuses sont très rares dans le cas de KUBO et tout à fait invisibles au microscope optique après coupes multiples. Leur présence au microscope électronique ne suffit pas pour invoquer une origine synoviale. Elles peuvent coexister avec les éléments tumoraux.

Tous les auteurs (LUSE, BARLAND, BALL) ne sont pas d'accord sur l'existence d'une membrane basale qui ne saurait servir de critère diagnostique.

Enfin il faut regretter qu'un seul cas de sarcome à cellules claires ait été étudié au microscope électronique.

Par ailleurs il ne faut pas oublier qu'une autre tumeur d'histogénèse discutée : la tumeur maligne à cellules géantes de gaines tendineuses aurait été reconnue au microscope électronique (EISENSTEIN 1968) comme d'origine synoviale. Or on sait que cette tumeur, comme le sarcome à cellules claires, est extrêmement différente cliniquement et surtout histologiquement du sarcome synovial. Faut-il en déduire que cette tumeur et le sarcome à cellules claires sont des formes bien définies de sarcome synovial atteignant tantôt les gaines tendineuses, tantôt les tendons et les aponévroses.

### Microscopie optique :

1 - Au microscope optique, il est impossible de déterminer l'origine synoviale des cellules tumorales du sarcome à cellules claires. Rien ne permet d'admettre, comme BENNET à propos de deux cas de sarcome à cellules claires, qu'il s'agit "d'un type plus massif et plus simplifié de sarcome dérivé des tissus synoviaux".

On peut concevoir que le sarcome à cellules claires puisse être une forme très particulière de sarcome synovial où un seul élément cellulaire est retrouvé : la cellule fusiforme, malgré une recherche intensive sur des coupes multiples, de l'autre élément cellulaire : la cellule cubique des structures pseudo-acineuses. Mais bien que très souvent l'élément fibrosarcomateux prédomine dans le sarcome synovial (MACKENZIE) et on ne peut affirmer le diagnostic avec certitude qu'en présence de l'autre élément cellulaire. Or ces cellules cubiques pseudo-épithéliales n'ont jamais été retrouvées dans le sarcome à cellules claires. Cependant les différents travaux expérimentaux de KING, KEY et WOLCOTT sur la membrane synoviale ont permis de montrer que ces deux types cellulaires, originaires du mésenchyme polyvalent, pouvaient être totalement interchangeables. Au total le diagnostic de sarcome synovial nous semble ici impossible car il faudrait :

a) - Prouver que les deux éléments cellulaires sont interchangeables au point qu'un seul élément (d'ailleurs transformé) soit retrouvé dans la tumeur au microscope optique, b) - prouver que leur présence simultanée au microscope électronique est suffisante et non accidentelle.

2 - Quelle que soit l'histogénèse du sarcome à cellules claires, il garde cependant toute son originalité. En effet le stroma fibrosarcomateux du sarcome synovial est très différent du sarcome à cellules claires; les cellules claires uniformes avec leur noyau clair à nucléole caractéristique, ont un aspect histologique tout autre que celui des cellules fibrosarcomateuses du sarcome synovial - même quand celui-ci est indifférencié : il en va de même de la structure différente.

Nous l'avons vu également le sarcome à cellules claires n'a aucun point commun avec le fibrosarcome, le sarcome alvéolaire, le rhabdomyosarcome. On ne retrouve pas par ailleurs des arguments en faveur d'une tumeur d'une autre origine.

Nous sommes donc amenés à admettre qu'il pourrait s'agir d'une tumeur caractéristique, spécifique des tendons et des aponévroses. Et la localisation, la structure, la richesse en réticuline - quoique non pathognomoniques - plaident en faveur d'une tumeur développée aux dépens du tissu mésenchymateux normal composant les tendons et les aponévroses.

### En résumé :

Si l'originalité clinique et histologique du sarcome à cellules claires semble ne faire aucun doute, rien cependant ne permet d'établir avec certitude l'origine des cellules tumorales.

1 - certains arguments sont en faveur d'une tumeur qui n'est pas originaire du tissu mésenchymateux normal des tendons et des aponévroses : une forme particulière de tumeur synoviale par exemple. La morphologie cellulaire inédite que présente cette tumeur pourrait peut être s'expliquer par les conditions d'environnement tendineux et aponévrotique.

2 - D'autres arguments sont en faveur d'une tumeur orthoplasique développée aux dépens du tissu mésenchymateux normal commun à certains tendons et aux aponévroses : il s'agirait d'un sarcome fibroblastique se développant à partir de certains tendons et des aponévroses originaires du mésenchyme des myotomes. L'aspect inhabituel de ces cellules fibroblastiques pourrait alors s'expliquer par leur origine embryologique particulière et leur spécialisation (la tumeur survenant peut être sur des résidus embryonnaires de ce mésenchyme).

Mais nous restons dans le domaine des hypothèses. Les difficultés de classification d'une telle tumeur sont encore très grandes; les études histochimiques et électromicroscopiques sur les sarcomes des tissus mous sont encore trop peu nombreuses pour nous apporter des éléments sûrs de comparaison en faveur de l'histogénèse de ce sarcome.



## CONCLUSIONS

-----

La confrontation de nos quatre observations avec celles de la littérature nous a permis d'établir un certain nombre de faits :

### 1 - Sur le plan clinique, il faut retenir :

- qu'il s'agit surtout d'une maladie de l'adulte jeune,
- que l'allure clinique de cette tumeur maligne est de prime abord peu inquiétante : petite taille des tumeurs, arrondies, régulières, évolution lente et longue latence des symptômes,
- que la localisation pied-cheville est la plus fréquente (le genou venant ensuite en deuxième position),
- que les métastases ganglionnaires sont très fréquentes et précoces (diagnostiquées en général avant les métastases pulmonaires) :

### 2 - Sur le plan anatomo-pathologique :

- c'est une tumeur rare, de diagnostic difficile (pratiquement impossible en per-opératoire sur coupe à congélation) et sa malignité n'est pas toujours évidente,
- mais l'aspect histologique est remarquablement uniforme, constant et caractéristique ; le diagnostic repose :
  - . sur l'association intime de la tumeur avec tendon ou aponévrose,
  - . sur la présence de cellules claires, finement vacuolées ou granuleuses, à noyaux clairs et à nucléoles très basophiles,
  - . sur le groupement en lobules et fascicules bien définis par des septa de tissu conjonctif (architecture nettement mise en évidence par l'imprégnation de la réticuline).

3 - Le traitement découle des remarques qui précèdent (et il faut insister sur l'importance du diagnostic histologique avant de prendre une décision thérapeutique).

- Le traitement chirurgical simple doit être large (amputation de préférence) sinon il y a risque important de récidives locales,

- La radiothérapie - de préférence en pré-opératoire - sera associée au traitement chirurgical si celui-ci est plus conservateur (large excision locale)

- Dans tous les cas il semble préférable de traiter systématiquement les aires ganglionnaires.

4 - L'histogénèse est inconnue :

Une forme très particulière de sarcome synovial indifférencié ou de fibrosarcome a d'abord été envisagée : on ne peut l'affirmer. Mais quelle que soit l'histogénèse, cette tumeur originale ne ressemble à aucun sarcome connu : elle semble donc spécifique des tendons et des aponévroses.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur DENOIX

Professeur MONSAINGEON

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET



## BIBLIOGRAPHIE

-----

### - SARCOME A CELLULES CLAIRES

1 - ANGERVALL L., STENER B.

Clear cell sarcoma of tendons. A study of 4 cases;  
Acta Path. Microbiol. Scand. 1969, 77, 589-597

2 - CAMMOUN M., TABBANE F., VOGT-HOERNER G., MOURALI N.

Sarcome à cellules claires des gaines et tendons. A propos  
d'une observation.  
Arch. Anat. Path. 1970, 18, n° 3, 191 - 198

3 - DUTRA F.R.

Clear cell sarcoma of tendons and aponevroses 3 additionnal  
cases.  
Cancer 1970, 25, 942-946

4 - ENZINGER F.M.

Clear cell sarcoma of tendons and aponevroses.  
An analysis of 21 cases.  
Cancer 1965, 18, 1163-1174

5 - GUICHARD A., FEROLDI J., Mlle LAMY

Le sarcome alvéolaire à cellules claires des tendons.  
Ann. Anat. Path. 1968,; 13, n° 1, 11-20

6 - JUNG A., KEHR P., ARAMA M., VUILLARD N.

Le sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses.  
Problèmes diagnostique et thérapeutique. A propos d'un cas.  
Revue de Chir. Ortho. et Repar. de l'App. Locom. 1970, 56  
n°6, 553-562

7 - KUBO T.

Clear cell sarcoma of patellar tendon. Electron Microscopy.  
Cancer 1969, 24, 948-953

- 8 - ROUSSELOT P., Mme WEILL-BOUSSON M., LE FAKIS P., VETTER J. M.

Le sarcome à cellules claires des tendons et aponévroses.  
A propos de 6 cas.  
Ann. Anat. Path. 1968, 13, n° 3, 325-334

- 9 - VUILLARD N.

Contribution à l'étude des tumeurs malignes des gaines tendineuses : le sarcome à cellules claires des tendons et aponévroses.  
Thèse Strasbourg 1969.

- SARCOMES DES TISSUS MOUS

- 10 - ATKINSON L. et GARVAN J. M.

Behavior and management of soft-connective tissues sarcomas  
Cancer dec. 1963, 1552-1562

- 11 - CADMAN N. L., SOULE E. M., KELLY P. J.

Sarcoma, an analysis of 134 tumors  
Cancer 1965, 18, 613-627

- 12 - ENZINGER F. M., LATTES R., TORLONI H.

Types histologiques des tissus mous. Classification histologique internationale des tumeurs.  
Vol. n° 3, OMS Genève 1970

- 13 - HARE H. F. et CERNY M. J.

Soft tissue sarcoma. A review of 200 cases.  
Cancer oct. 1963, 1332-1337

- 14 - KREMENTZ E. T.

The treatment of soft tissue, sarcoma by chemotherapy.  
J. A. M. A. 1963, 184, 149-152

- 15 - MATTHEIM W. et SMETZ W.

Les sarcomes des tissus mous;  
Bull. Assoc. Fr. Et. Cancer 1967, 54, 349-356

- 16 - PERRY H. et CHU F. C.

Radiation therapy in palliative management of soft tissue sarcoma.  
Cancer 1962, 15, 179-183

- 17 - ROMIEU C.L., PUJOL H., SOLAS C.L., BOUSQUET M.

Traitement des sarcomes des tissus mous des membres.  
A propos de 44 observations.  
Montpellier Chirurgical 1966, 12, 385-395

- 18 - STOUT A.P. et LATTES R.

Tumors of the soft tissues. In :  
Atlas of tumor pathology 1967, fas. I (Armed forces Institute  
of Pathology - Washington D.C.)

- TUMEURS ARTICULAIRES

- 19 - BASSET F.

Tumeurs articulaires.  
In Coste F. Progrès en Rhumatologie 1968, Ed. Med. Flammarion Paris 617 - 633

- 20 - GRAILLY R. de et LEGER H.

Les tumeurs articulaires malignes;  
Presse Med. 1950, 58, 462-464

- TUMEURS DES BOURSES, GAINES ET TENDONS

- 21 - EISENSTEIN R.

Grant cell tumor of tendon sheath, its histogenesis as studies  
in the electron microscope.  
J. Bone Joint Surg. 1968, 50, 476-486

- 22 - LICHTENSTEIN L.

Tumors of synovial joints bursae and tendon sheaths;  
Cancer 1955, 8, 816- 830

- SARCOMES SYNOVIAUX

- 23 - ARIEL I.M. et PACK G.T.

Synovial sarcoma. Review of 25 cases.  
New Eng. J. Med. 1963, 268, 1272-1275

- 24 - BENNET G.A.

Malignant neoplasms originating in synovial tissues (synovioma-  
ta). J. Bone Joint Surg. 1947, 29, 259-291

- 25 - CADE S.

Synovial sarcoma  
J. Roy. Col. Surg. Edinb. 1962, 8, 1-51

- 8 - ROUSSELOT P., Mme WEILL-BOUSSON M., LE FAKIS P., VETTER J. M.

Le sarcome à cellules claires des tendons et aponévroses.  
A propos de 6 cas.  
Ann. Anat. Path. 1968, 13, n° 3, 325-334

- 9 - VUILLARD N.

Contribution à l'étude des tumeurs malignes des gaines tendineuses : le sarcome à cellules claires des tendons et aponévroses.  
Thèse Strasbourg 1969.

- SARCOMES DES TISSUS MOUS

- 10 - ATKINSON L. et GARVAN J. M.

Behavior and management of soft-connective tissues sarcomas  
Cancer dec. 1963, 1552-1562

- 11 - CADMAN N. L., SOULE E. M., KELLY P. J.

Sarcoma, an analysis of 134 tumors  
Cancer 1965, 18, 613-627

- 12 - ENZINGER F. M., LATTES R., TORLONI H.

Types histologiques des tissus mous. Classification histologique internationale des tumeurs.  
Vol. n° 3, OMS Genève 1970

- 13 - HARE H. F. et CERNY M. J.

Soft tissue sarcoma. A review of 200 cases.  
Cancer oct. 1963, 1332-1337

- 14 - KREMENTZ E. T.

The treatment of soft tissue, sarcoma by chemotherapy.  
J. A. M. A. 1963, 184, 149-152

- 15 - MATTHEIM W. et SMETZ W.

Les sarcomes des tissus mous;  
Bull. Assoc. Fr. Et. Cancer 1967, 54, 349-356

- 16 - PERRY H. et CHU F. C.

Radiation therapy in palliative management of soft tissue sarcoma.  
Cancer 1962, 15, 179-183

- 17 - ROMIEU C.L., PUJOL H., SOLAS C.L., BOUSQUET M.

Traitement des sarcomes des tissus mous des membres.  
A propos de 44 observations.  
Montpellier Chirurgical 1966, 12, 385-395

- 18 - STOUT A.P. et LATTES R.

Tumors of the soft tissues. In :  
Atlas of tumor pathology 1967, fas. I (Armed forces Institute  
of Pathology - Washington D.C.)

- TUMEURS ARTICULAIRES

- 19 - BASSET F.

Tumeurs articulaires.  
In Coste F. Progrès en Rhumatologie 1968, Ed. Med. Flammarion Paris 617 - 633

- 20 - GRAILLY R. de et LEGER H.

Les tumeurs articulaires malignes;  
Presse Med. 1950, 58, 462-464

- TUMEURS DES BOURSES, GAINES ET TENDONS

- 21 - EISENSTEIN R.

Grant cell tumor of tendon sheath, its histogenesis as studies  
in the electron microscope.  
J. Bone Joint Surg. 1968, 50, 476-486

- 22 - LICHTENSTEIN L.

Tumors of synovial joints bursae and tendon sheaths;  
Cancer 1955, 8, 816- 830

- SARCOMES SYNOVIAUX

- 23 - ARIEL I.M. et PACK G.T.

Synovial sarcoma. Review of 25 cases.  
New Eng. J. Med. 1963, 268, 1272-1275

- 24 - BENNET G.A.

Malignant neoplasms originating in synovial tissues (synovioma-  
ta). J. Bone Joint Surg. 1947, 29, 259-291

- 25 - CADE S.

Synovial sarcoma  
J. Roy. Col. Surg. Edinb. 1962, 8, 1-51

- 26 - CADMAN N.L., SOULE E.H. et KELLY P.J.  
Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumors.  
Cancer 1965, 18, 613-627
- 27 - HAMPOLE M.K., JACKSON B.A.  
Analysis of 25 cases of malignant synovioma.  
Canad. Med. Ass. J. 1968, 99, 21, 1025-1029
- 28 - KING E.S.J.  
Tissue differentiation in malignant synovial tumours.  
J. Bone Joint Surg (Brit.) 1952, 34, 97-115
- 29 - LUSE S.A.  
A synovial sarcoma studied by elektron microscopy.  
Cancer 1960, 13, 312-322
- 30 - MACKENZIE D.H.  
Synovial sarcoma : a review of 58 cases.  
Cancer 1966, 19, 169-180
- 31 - PACK G.T. et ARIEL I.M.  
Synovial sarcoma (malignant synovioma). Report of 60 cases.  
Surgery 1950, 28, 1047-1084
- 32 - RABEN M., CALABRESE A., HIGIN BOTHAM N.L., PHILLIPS R.  
Malignant synovioma  
Amer. J. Roentgenol. 1965, 93, 145-153
- 33 - RISSANEN P.M. et HOLSTI P.  
Synovial sarcoma audits treatment. Oncology (Finlande) 1970  
24, 108-117
- 34 - SHULEMAN S.S.  
Malignant synovioma  
Brit. Med. J. 1963, 1, 15-46
- 35 - WRIGHT C.J.E.  
Malignant synovioma  
J. Path. Bact 1952, 64, 585-603
- MEMBRANE SYNOVIALE
- 36 - BARLAND P., NOVIKOFF A.B. et HAMERMAN D.  
Elektron microscopy of the human synovial membrane.  
J. Cell. Biol. 1962, 14, 207-220

37 - CASTOR C.W., PRINCE R.K. et DORSTEWITZ E.I.

Epithelial transformation of human synovial connective tissue cells. Cytologie and biochemical consequences.  
Proc; Soc. Exp. Biol. 1961, 108, 574-578

38 - KEY J.A.

The reformation of synovial membrane in the knees of rabbits after synovectomy.  
J. Bone joint Surg. 1925, 7, 793-813

oOo





